

Enfermedades Pulmonares Difusas

Evaluación clínica y diagnóstico

Dr. Jorge Pedro Castagnino

División Neumotisiología. Htal. Muñiz



INTERSTICIO
INTRALOBULAR

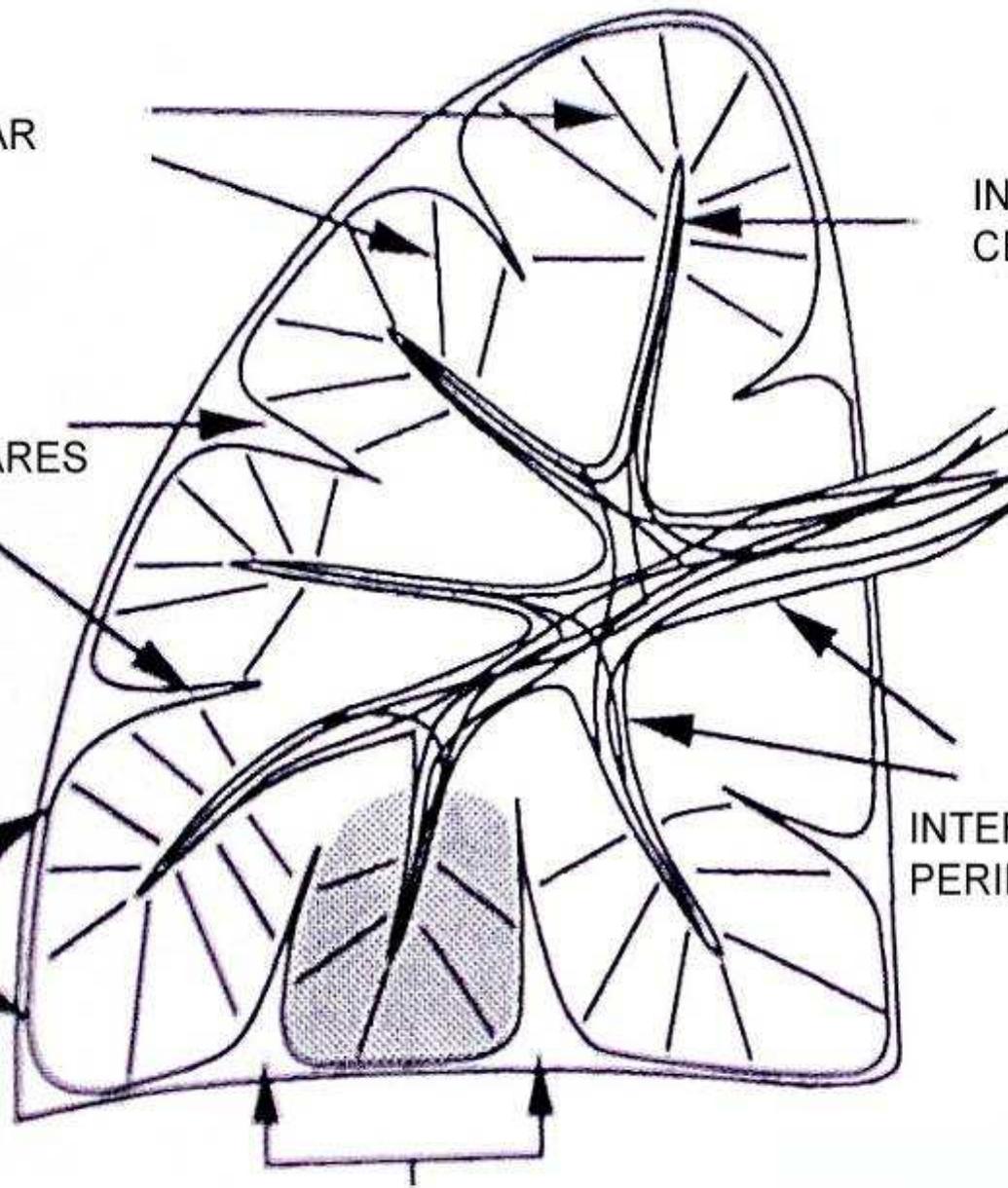
INTERSTICIO
CENTRIOLOBULAR

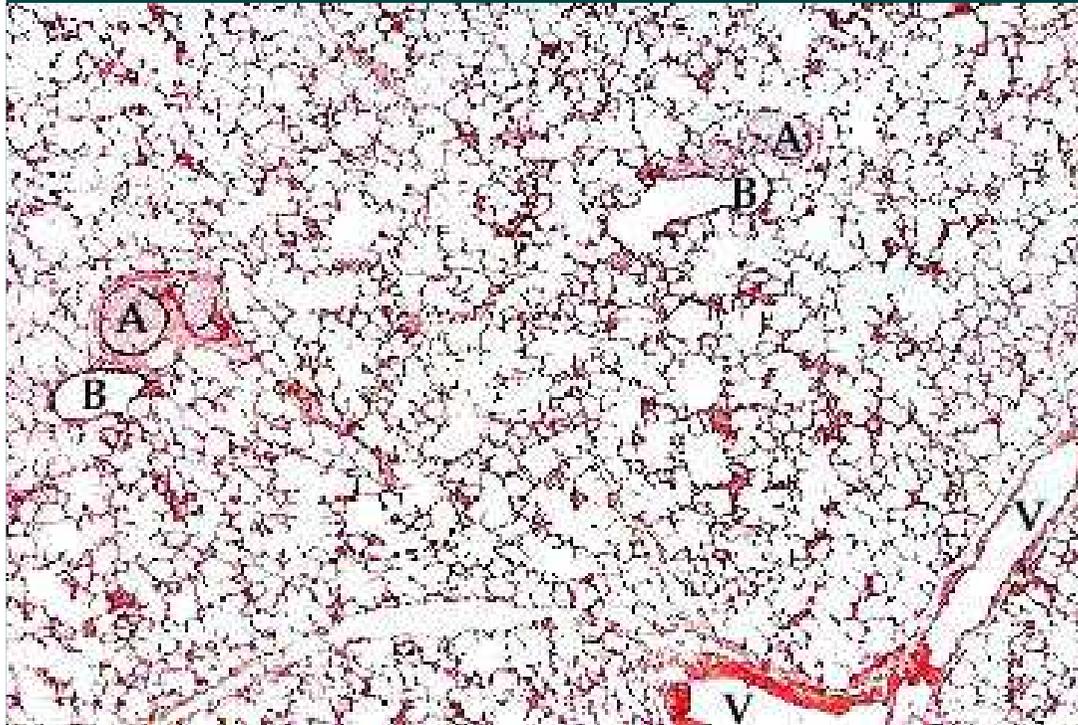
SEPTOS
INTERLOBULARES

INTERSTICIO
PERIBRONCOVASCULAR

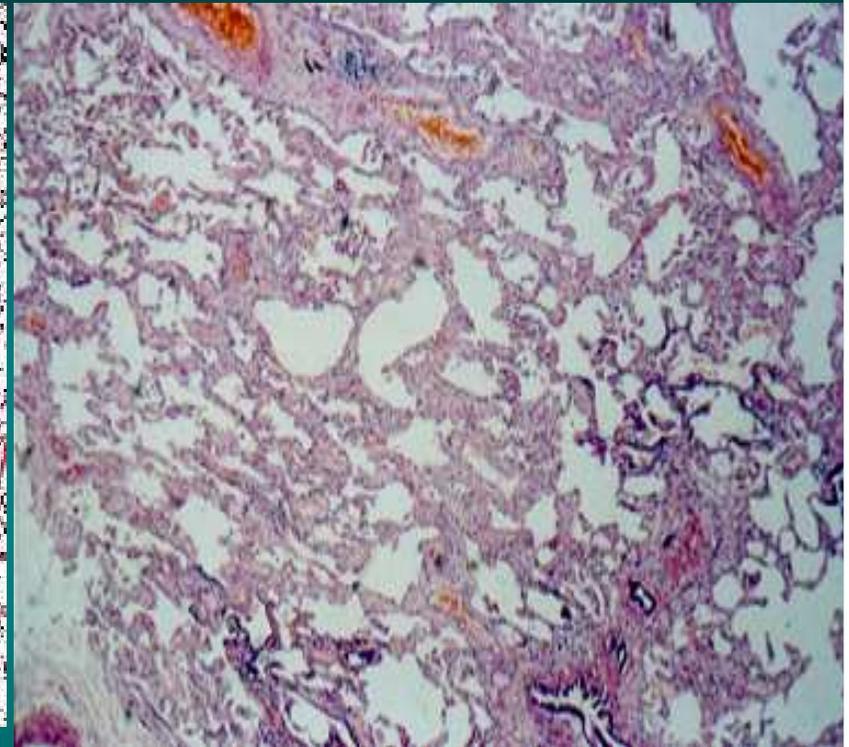
INTERSTICIO
PLEURAL

LOBULO PULMONAR SECUNDARIO





Pulmón normal



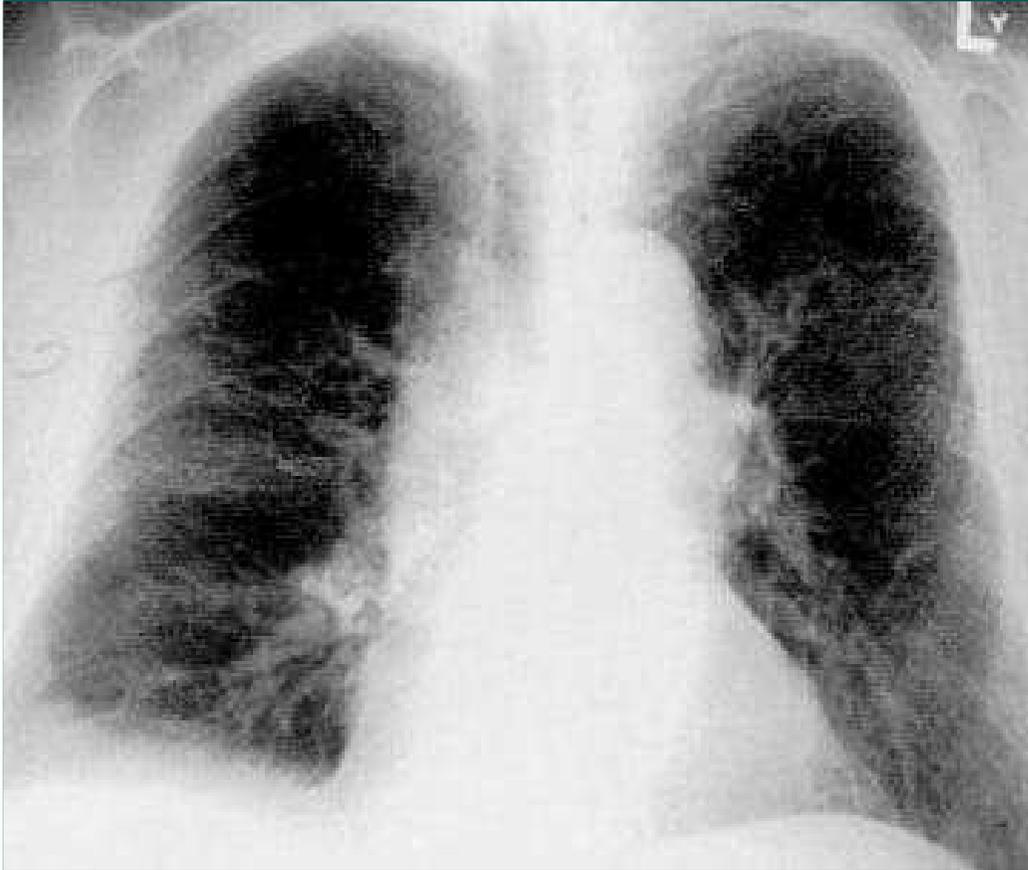
Enfermedad
intersticial

Enfermedades Intersticiales del pulmón (EIP)

¿Cuándo sospecharlas?

Cuando un paciente presenta:

- Disnea de causa desconocida
- Rx Tx patológica
- Defecto ventilatorio restrictivo
- Hipoxemia inexplicada



- ✓ Disnea progresiva
- ✓ P_{O2} en reposo 75 mmHg
- ✓ P_{O2} en ejercicio 68 mmHg
- ✓ CV: 63%
FEV₁/CVF: 83%

Clasificación

De causa conocida:

- **Enfermedad Intersticial inducida por fármacos:** amiodarona, metrotexate, etc
- **Neumoconiosis:** silicosis, asbestosis, beriliosis
- **Neumonitis por Hipersensibilidad**
- **Tuberculosis miliar**
- **Micosis:** histoplasmosis diseminada aguda
- **Otras infecciones:** virus, bacterias
- **Neoplasias:** metástasis, linfangitis, carcinoma bronquioloalveolar

De causa desconocida:

- **Neumonías Intersticiales Idiopáticas**
- **Sarcoidosis**
- **Enfermedades del colágeno: AR, ESP, PM**
- **Histiocitosis X (LCH)**
- **Linfangiomiomatosis (LAM)**
- **Proteinosis Alveolar**

Neumonías Intersticiales Idiopáticas

☀ Fibrosis pulmonar idiopática (IPF)

☀ Neumonías Intersticiales idiopáticas no IPF

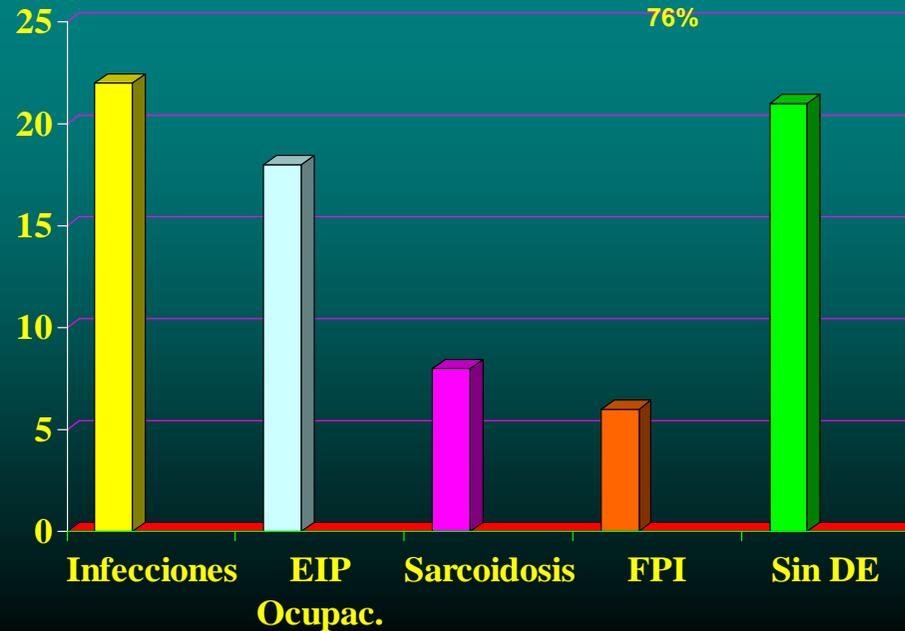
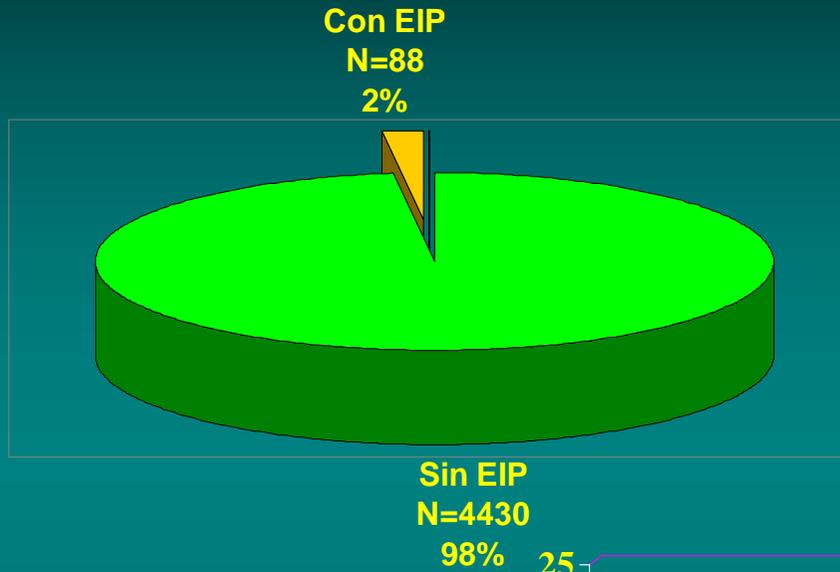
- ✓ **Neumonía Intersticial No Específica (NSIP)**
- ✓ **Bronquiolitis Respiratoria asociada a Enfermedad Intersticial (RB-ILD)**
- ✓ **Neumonía Intersticial Descamativa (DIP)**
- ✓ **Neumonía en Organización Criptogénica (COP), antes BOOP**
- ✓ **Neumonía Intersticial Aguda (AIP)**
- ✓ **Neumonía Intersticial Linfoidea (LIP)**

Epidemiología

- La fibrosis pulmonar idiopática y la sarcoidosis son las más frecuentes
- 40 al 45 % son IPF

Thorax 2008;638(Suppl V)1-58

ENFERMEDADES INTERSTICIALES DEL PULMÓN: INCIDENCIA, ETIOLOGÍA Y ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA EN UN CENTRO ESPECIALIZADO (1999-2000) N= 4518 pacientes



Todos los pacientes con sospecha de EIP deberían tener:

- ✓ Historia clínica completa
- ✓ Examen físico
- ✓ Rx Tx
- ✓ TCAR de tórax
- ✓ Laboratorio básico
- ✓ Espirometría
- ✓ Gases en sangre
- ✓ ECG
- ✓ Estudio inmunológico

Siempre que se pueda:

Volúmenes pulmonares
DLCO

En casos seleccionados:

Baciloscopía de esputo
Serología para HIV
ANCA
PIMAX-PEMAX
ECA-calcemia
ECO-doppler

Formas de comienzo

Aguda: disnea, tos, fiebre (días a pocas semanas de evolución)

- ☀ **Infecciones**
- ☀ **Neumonía en organización criptogénica**
- ☀ **Neumonía intersticial aguda**
- ☀ **Neumonía eosinofílica aguda**
- ☀ **Injuria pulmonar por fármacos**
- ☀ **Neumonitis por hipersensibilidad**
- ☀ **Sarcoidosis**

Subaguda: síntomas 4 a 12 semanas

- ☀ Neumonía en organización criptogénica**
- ☀ Neumonitis por hipersensibilidad subaguda**
- ☀ Enfermedad pulmonar inducida por fármacos**
- ☀ Enfermedades del colágeno**

Crónica: síntomas más de 12 semanas

- ✿ **Fibrosis pulmonar idiopática**
- ✿ **Neumonitis por hipersensibilidad crónica**
- ✿ **Neumonía Intersticial No Específica**
- ✿ **Enfermedades del colágeno**
- ✿ **Asbestosis**

HISTORIA CLINICA

- ✱ Historia ocupacional

- ✱ Antecedentes:

 - Oncológicos o de radioterapia

 - Enfermedades cardiovasculares

 - RGE crónico

 - Inmunosupresión

HISTORIA CLINICA

Historia familiar

Tabaquismo:

- Histiocitosis
- Neumonía intersticial descamativa
- Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad intersticial
- Síndrome de Goodpasture

Ingesta de Drogas: amiodarona, bleomicina, metotrexate, ciclofosfamida

Datos demográficos e historia familiar

✱ Edad

IPF en mayores de 60 años

NSIP en menores de 60 años

Sarcoidosis en jóvenes y edad media

✱ Sexo

LAM en mujeres en edad fértil, neumoconiosis en hombres

✱ Enfermedades hereditarias

Neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, fibrosis pulmonar familiar

Síntomas respiratorios

- ✱ **Disnea y tos:** síntomas inespecíficos
- ✱ **Hemoptisis:** vasculitis. Pensar siempre en Ca, TEP o infección
- ✱ **Dolor torácico:** ETC, LAM, histiocitosis, asbestosis
- ✱ **Sibilancias:** Churg Strauss, eosinofilia, sarcoidosis, MTS endobronquiales

Síntomas extrapulmonares

- ✱ **Dispepsia, disfagia y RGE:** IPF o ESP
- ✱ **Artritis:** ETC, sarcoidosis
- ✱ **Sinusitis recurrente:** granulomatosis con poliangeítis
- ✱ **Síntomas cutáneos y musculares:** dermatomiositis
- ✱ **Sequedad de boca y ojos:** S. de Sjögren
- ✱ **Compromiso de nervios craneales:** sarcoidosis o vasculitis
- ✱ **Diabetes insípida:** sarcoidosis o histiocitosis
- ✱ **Hematuria:** síndrome pulmonar-renal
- ✱ **Epilepsia o retardo mental:** esclerosis tuberosa

Examen físico

- ✱ **Rales secos tipo “velcro”** (más de 80 % IPF), asbestosis, AR
- ✱ **Hipocratismo digital:** IPF (50%), asbestosis
- ✱ **Signos de HTP:** ETC , enf. veno-oclusiva, IPF (CV menor de 50% y DLCO menor de 30%)

Radiografía de tórax

- ✱ Patrón reticular (pulmón en panal de abeja)
- ✱ Patrón nodular
- ✱ Patrón reticulonodular
- ✱ Patrón lineal (líneas de Kerley A y B)
- ✱ Disminución del volumen pulmonar

Radiografía de tórax

- **Intentar obtener RxTx anteriores**

- **Puede ser normal 2 al 10%**

- **Predominio de las lesiones:**

 - En las zonas superiores:** sarcoidosis, histiocitosis, HP, silicosis

 - En las zonas inferiores:** IPF, HP crónica, NSIP fibrótica, polimiositis, ESP y asbestosis

 - En las zonas periféricas:** COP, eosinofilia

Tomografía de tórax de alta resolución

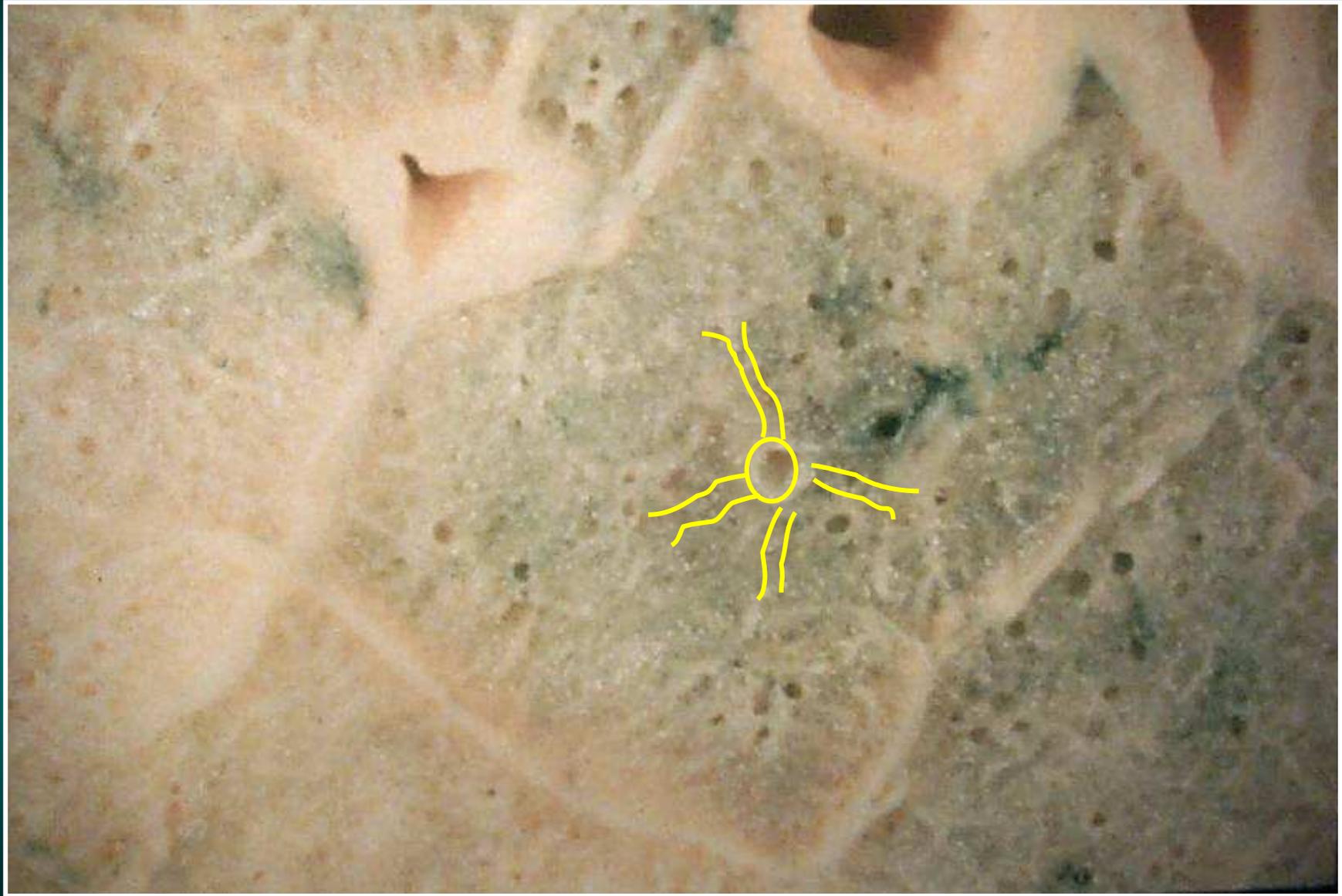
- ✓ Mayor sensibilidad que la Rx Tx para el diagnóstico (mayor 90%)
- ✓ Diagnóstico diferencial
- ✓ Definición de actividad
- ✓ Evaluación de la respuesta al tratamiento
- ✓ Guía para realizar biopsia pulmonar

Lóbulo Pulmonar Secundario

- Unidad del pulmón (0.5-3 cm)
- Forma irregular poliédrica
- Constituido por alvéolos, bronquiólos terminales, arteriolas pulmonares, vasos linfáticos y tej. conectivo
- Limitados por “septos interlobulares” formados por venas pulmonares, linfáticos y tejido conectivo



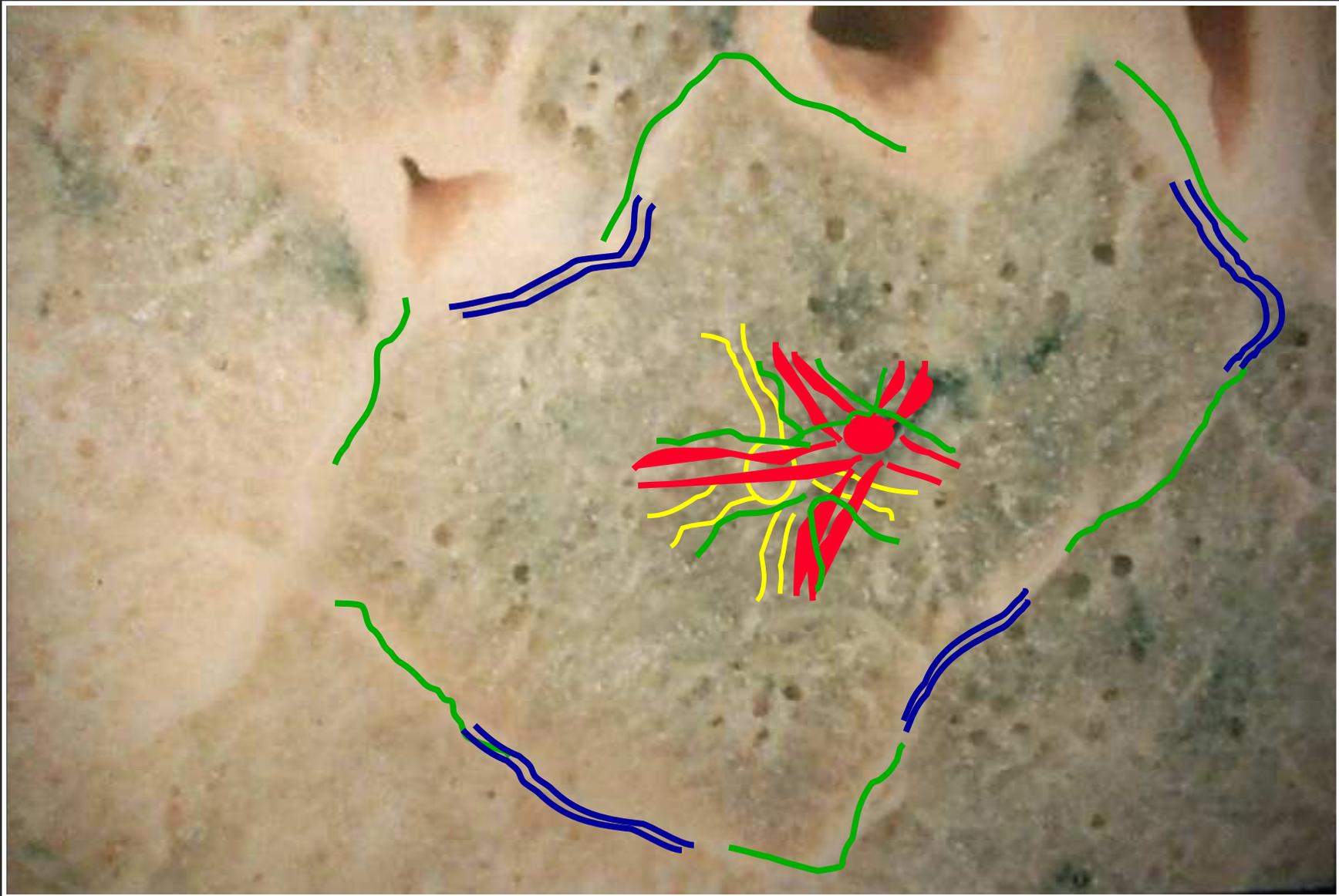








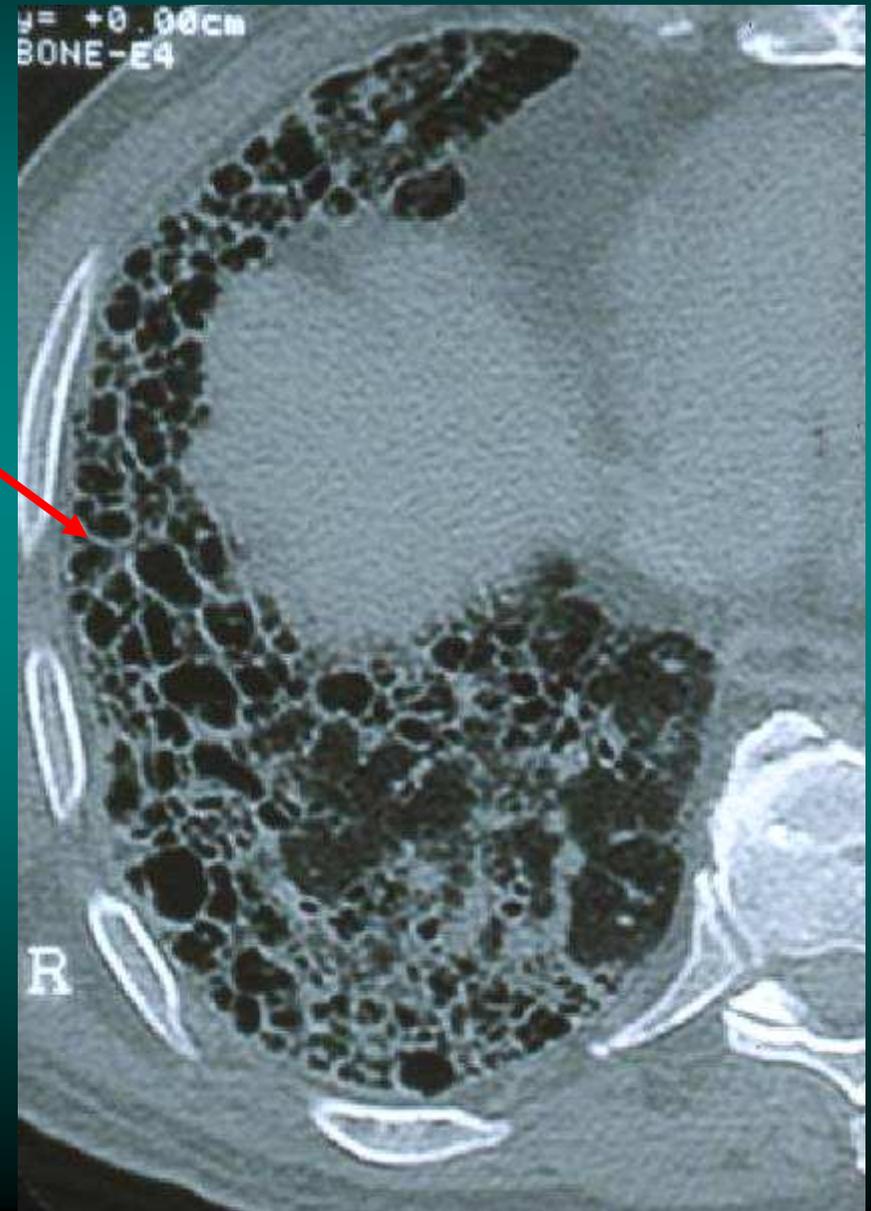




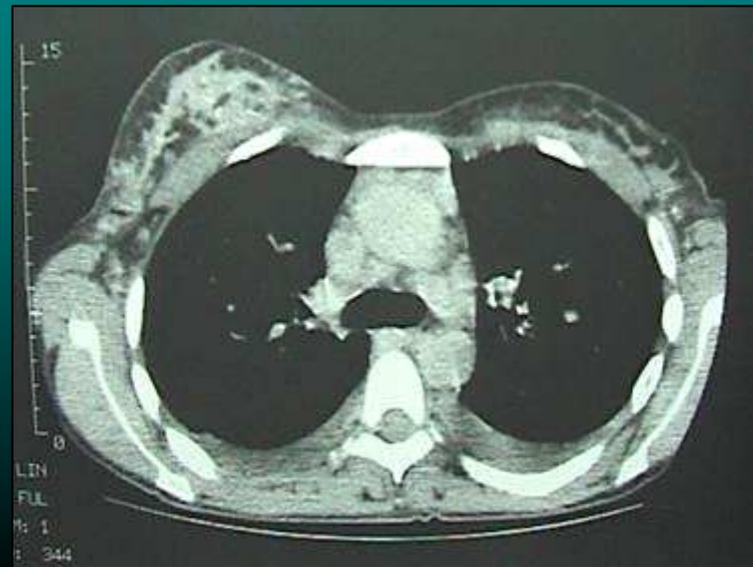
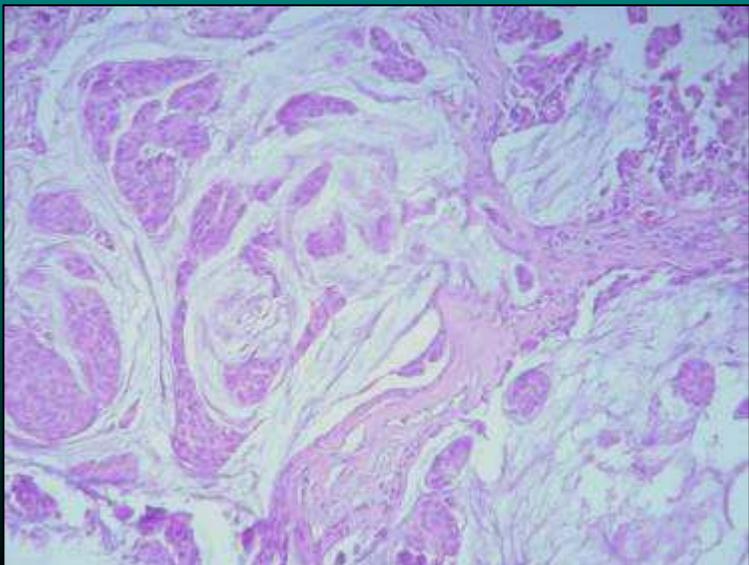
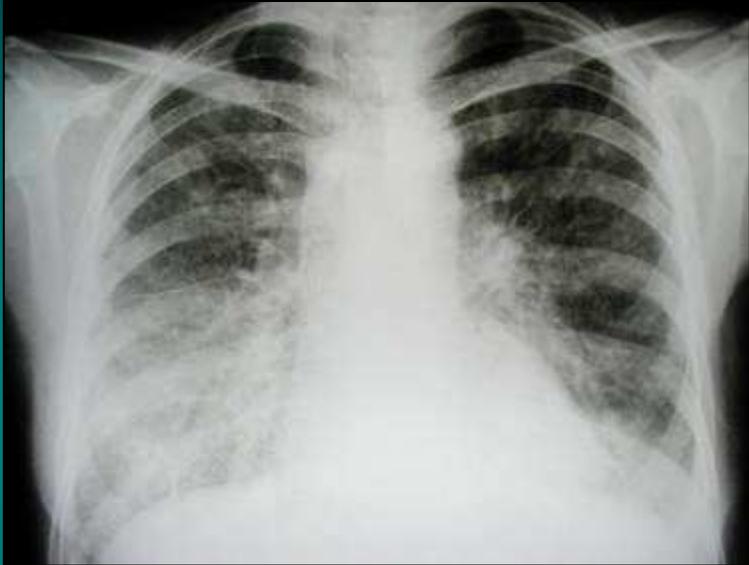


Patrón reticular grueso: panal de abejas IPF

- ❖ Espacios quísticos aéreos, generalmente entre 0.3 a 1 cm
- ❖ Pérdida de la arquitectura
- ❖ Representa el estado terminal de varias patologías pulmonares



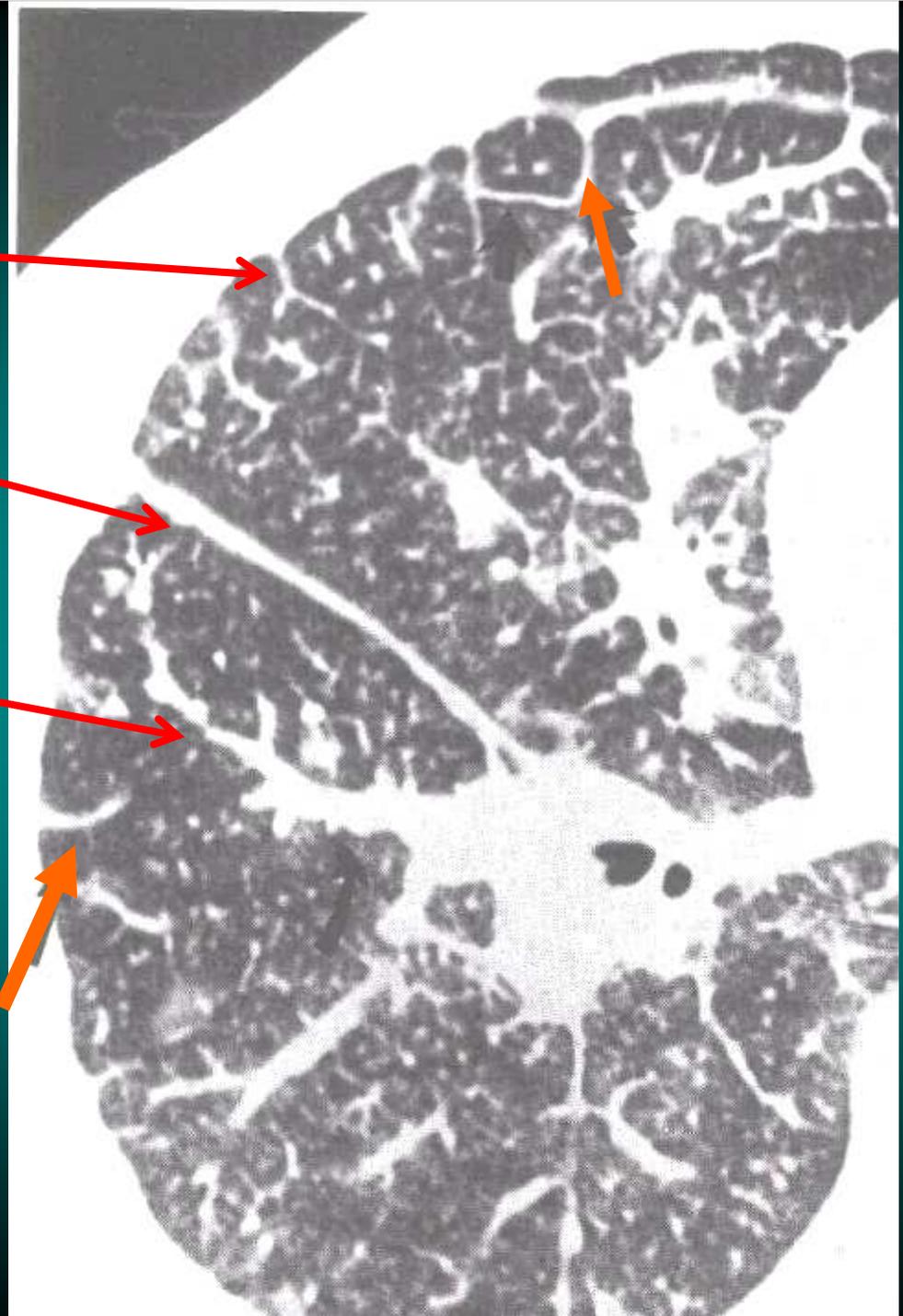
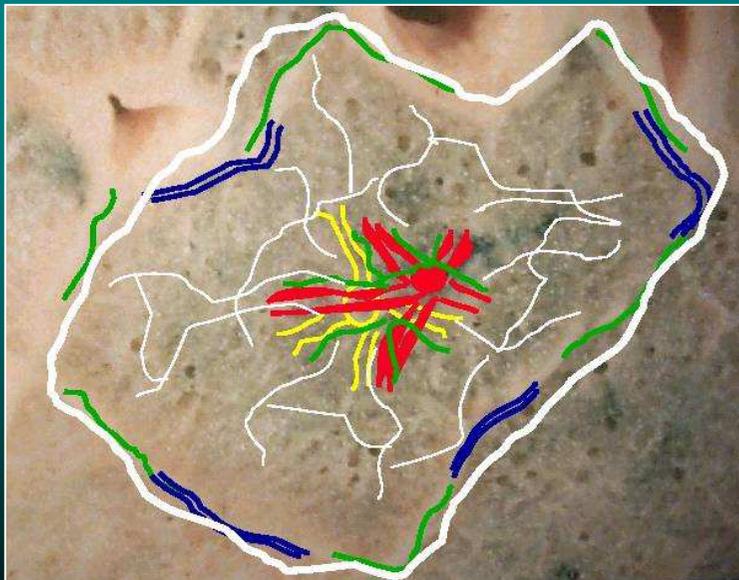
Linfangitis carcinomatosa



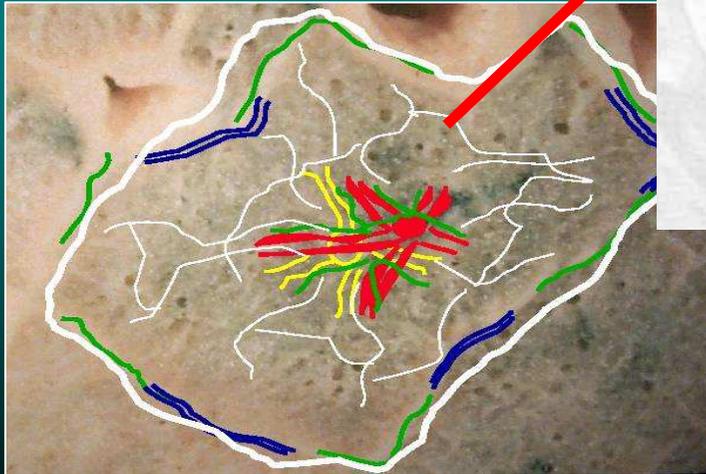
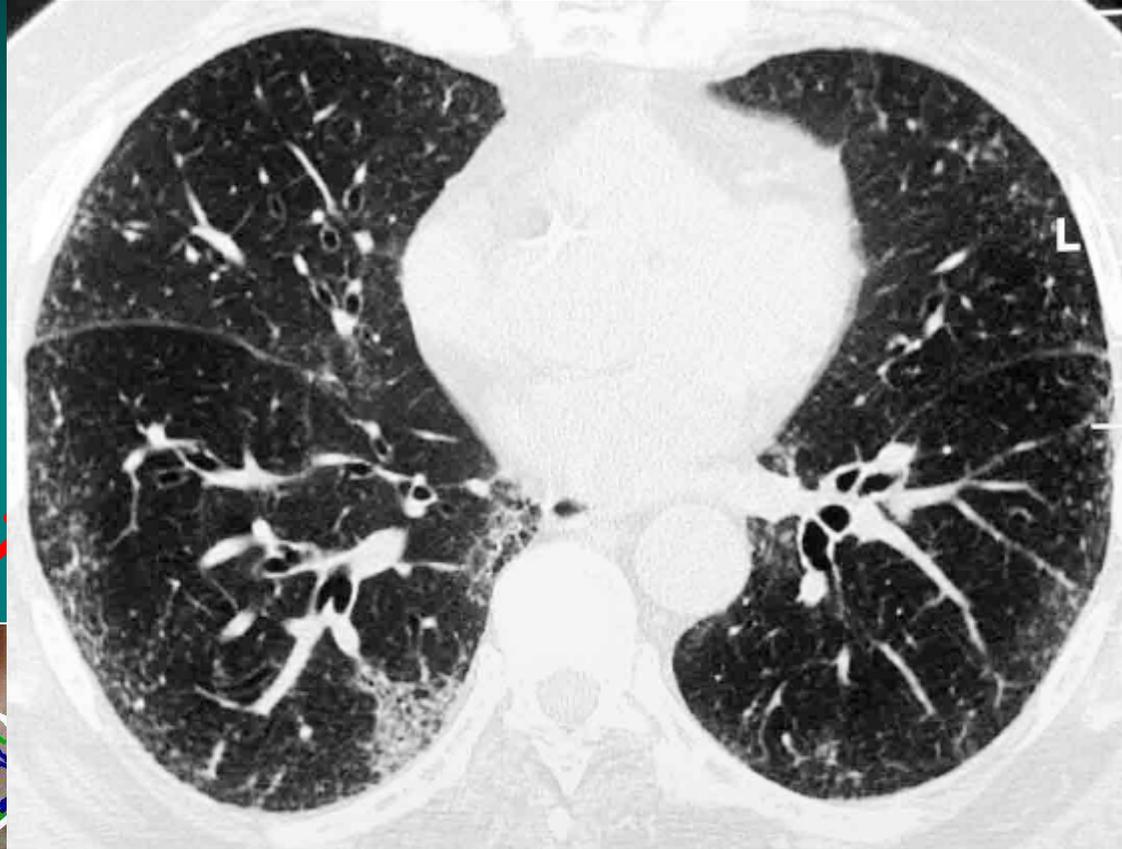
Engrosamiento de los septos interlobulillares

Engrosamiento de las cisuras

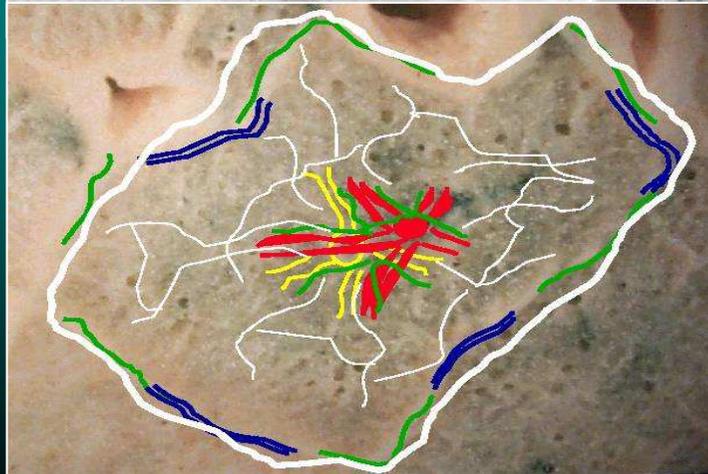
Engrosamiento intersticio peribroncovascular



Engrosamiento Intersticial Intralobulillar



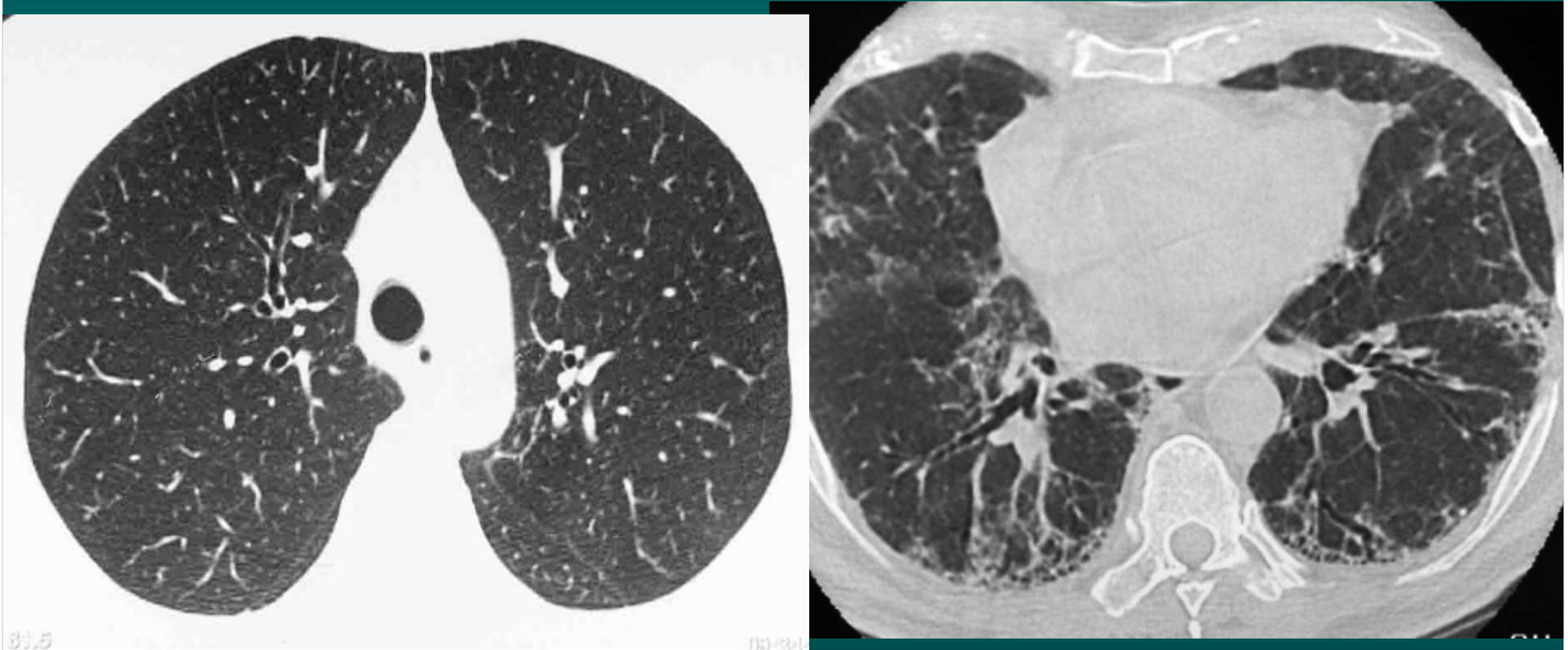
Proteinosis alveolar



- ✓ **Lleno alveolar con material lipoproteínáceo**
- ✓ **Idiopático o secundario a silicosis, P jiroveci**
- ✓ **Crazy paving**

Opacidades reticulares y lineales

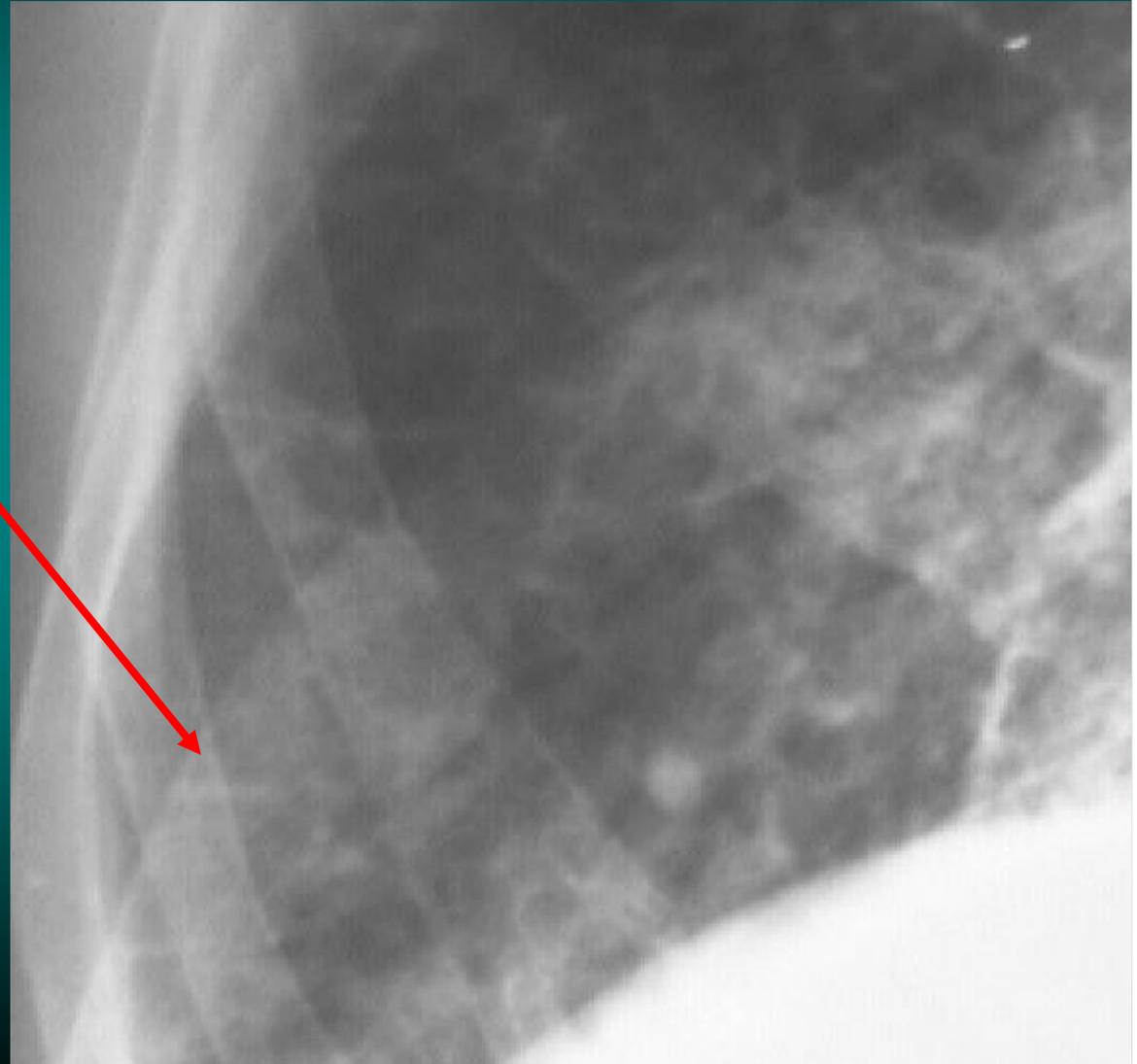
Signo de la Interfase Irregular



Es la pérdida de la nitidez existente entre el pulmón aireado y bronquios, vasos y pleura visceral

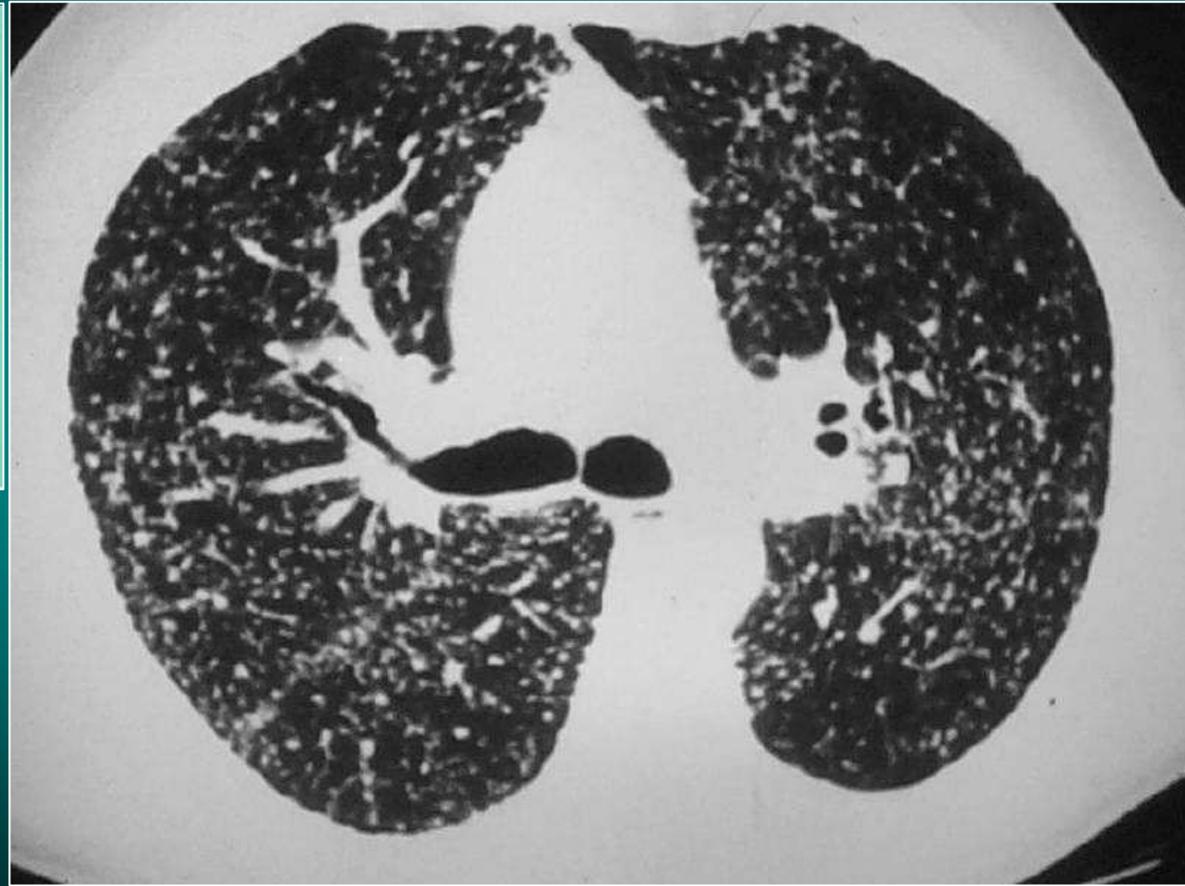
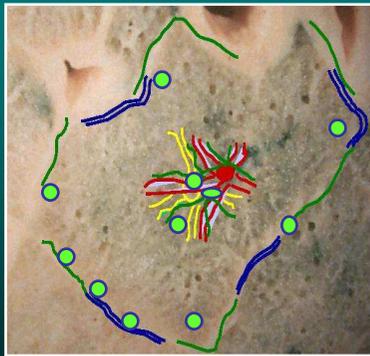
Líneas “B” de Kerley

- Sombras lineales, horizontales, cortas
- Cercanas a los ángulos costofrénicos
- Lóbulos inferiores
- Septos interlobulillares periféricos

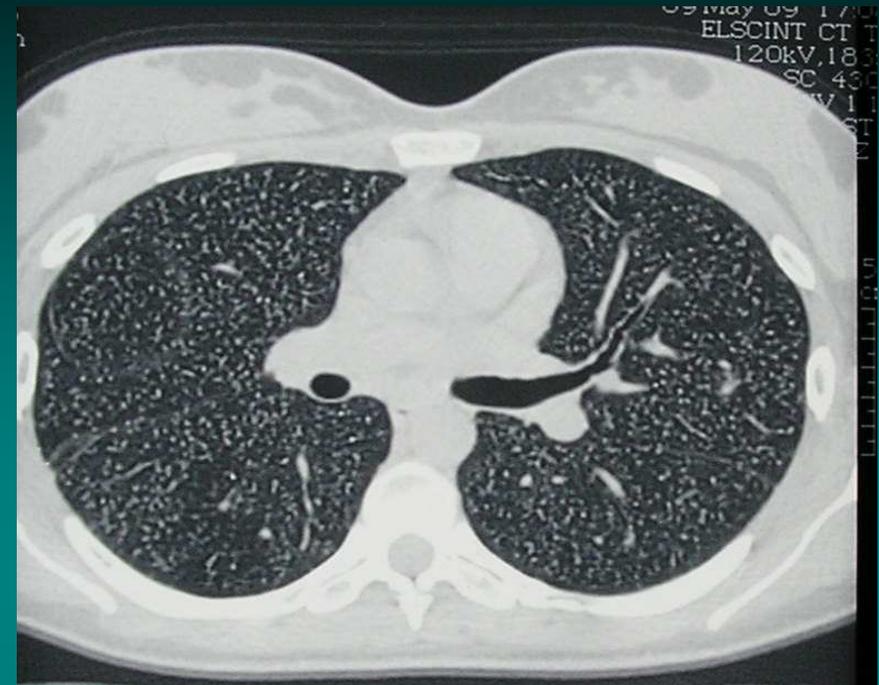
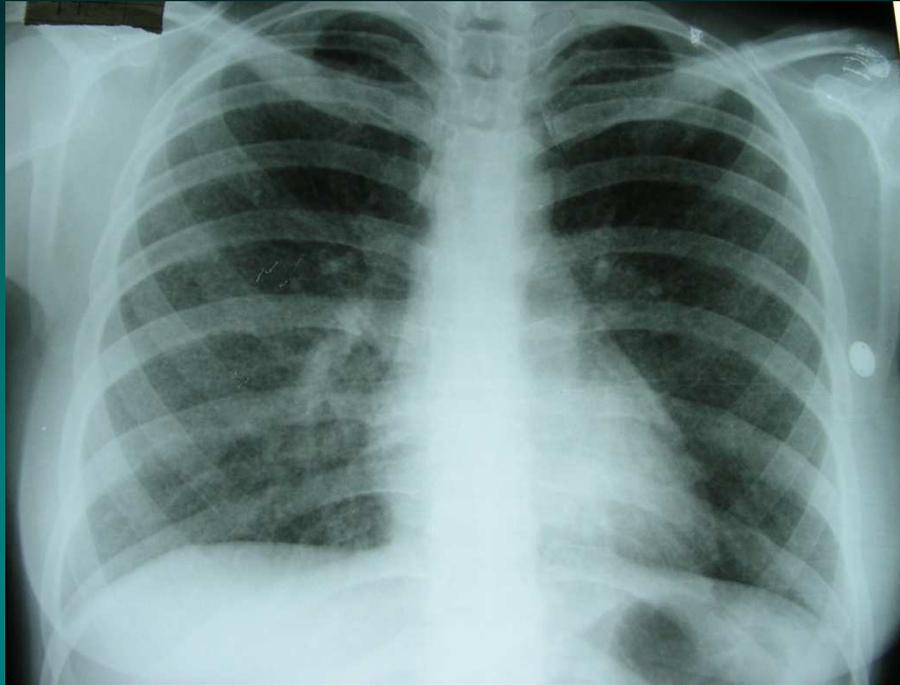


Patrón nodular

Distribución perilinfática



Sarcoidosis



TBC miliar
Nódulos de
distribución aleatoria

Pruebas de función pulmonar

Espirometría

- **Defecto ventilatorio restrictivo** (disminución de la CPT) con disminución de la CVF y preservación de la relación FEV1/CVF
- **Obstrucción al flujo aéreo asociada:** sarcoidosis, histiocitosis, linfangioleiomiomatosis, RB-ILD, hábito de fumar
- **Volúmenes pulmonares normales o aumentados:** fibrosis pulmonar idiopática con enfisema, histiocitosis, linfangioleiomiomatosis, neumonitis por hipersensibilidad

Pruebas de función pulmonar

Gases en sangre

- Debe realizarse en todos los pacientes
- Hipoxemia que empeora con el ejercicio, aumento (A-a) O₂
- Normo o hipocapnia con Ph normal
- En etapas iniciales hipoxemia en ejercicio

Pruebas de función pulmonar

Difusión de monóxido de carbono (DLCO)

- La DLCO está disminuida
- Es un indicador precoz de la afectación del intersticio y de la severidad y extensión de la enfermedad
- Sirve para monitorear la evolución de las EIP

Pruebas de función pulmonar

Test de la caminata 6 min

- En IPF una desaturación de 88% o menos durante o al final del test es un predictor de alta mortalidad

Flagerty et al. *AJRCCM* 2006;174:803-9

Solicitar FBC con LBA y BTB si se sospecha:

- Infección
- Linfangitis
- Sarcoidosis
- Proteinosis alveolar
- Histiocitosis X
- Hemorragia alveolar
- Neumonía eosinofílica
- Silicosis
- Asbestosis
- Beriliosis

No solicitar FBC cuando se sospecha:

- Fibrosis pulmonar idiopática
- Otras neumonías intersticiales idiopáticas

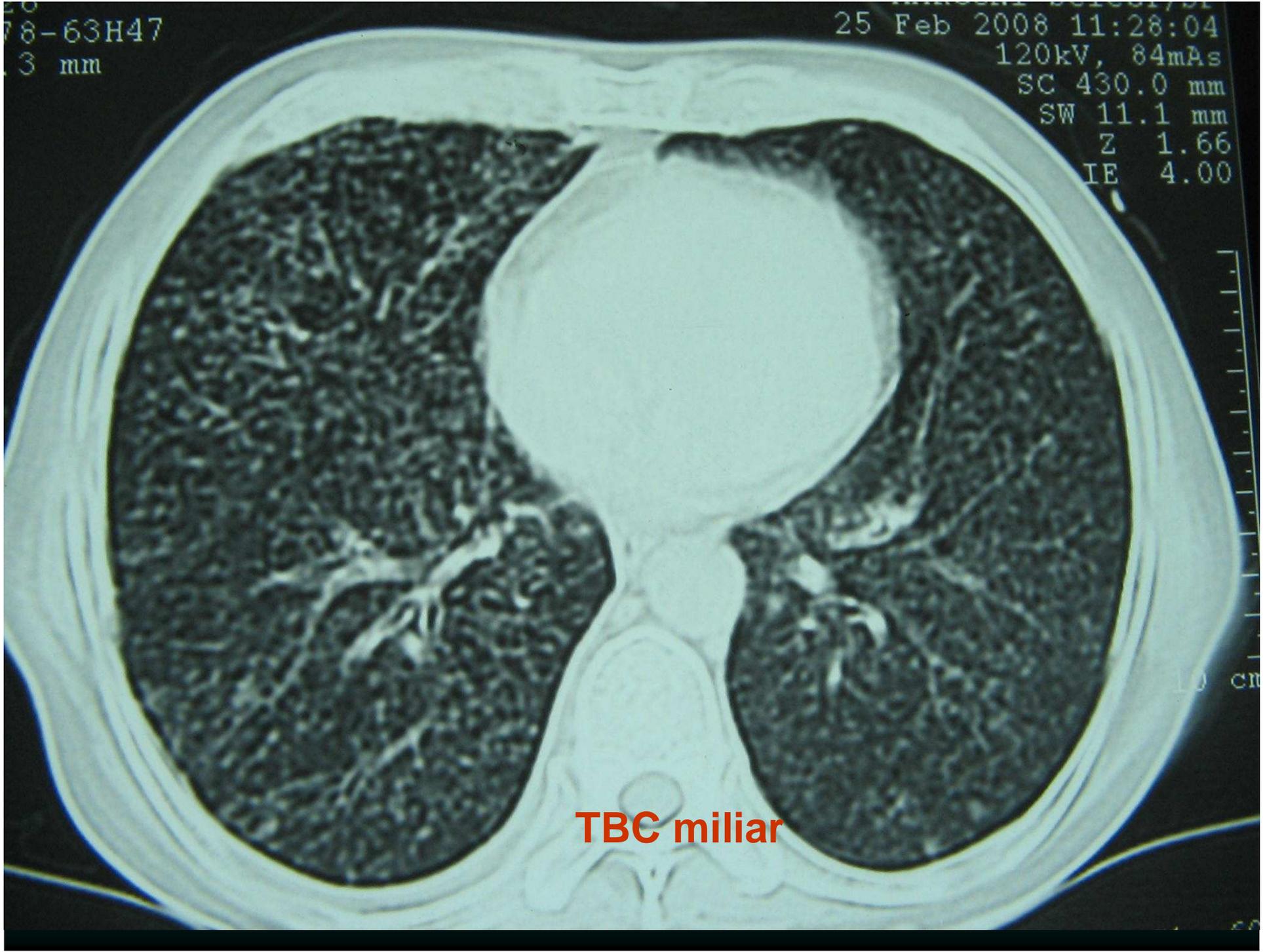
Biopsia toracoscópica o a cielo abierto

¿cuándo hacer una biopsia quirúrgica?

- Diagnóstico no determinado por otros métodos
- Cuando los hallazgos tomográficos no son típicos
- Riesgo quirúrgico aceptable
- Ausencia de contraindicaciones para el tratamiento y razonable expectativa de que éste modifique la evolución

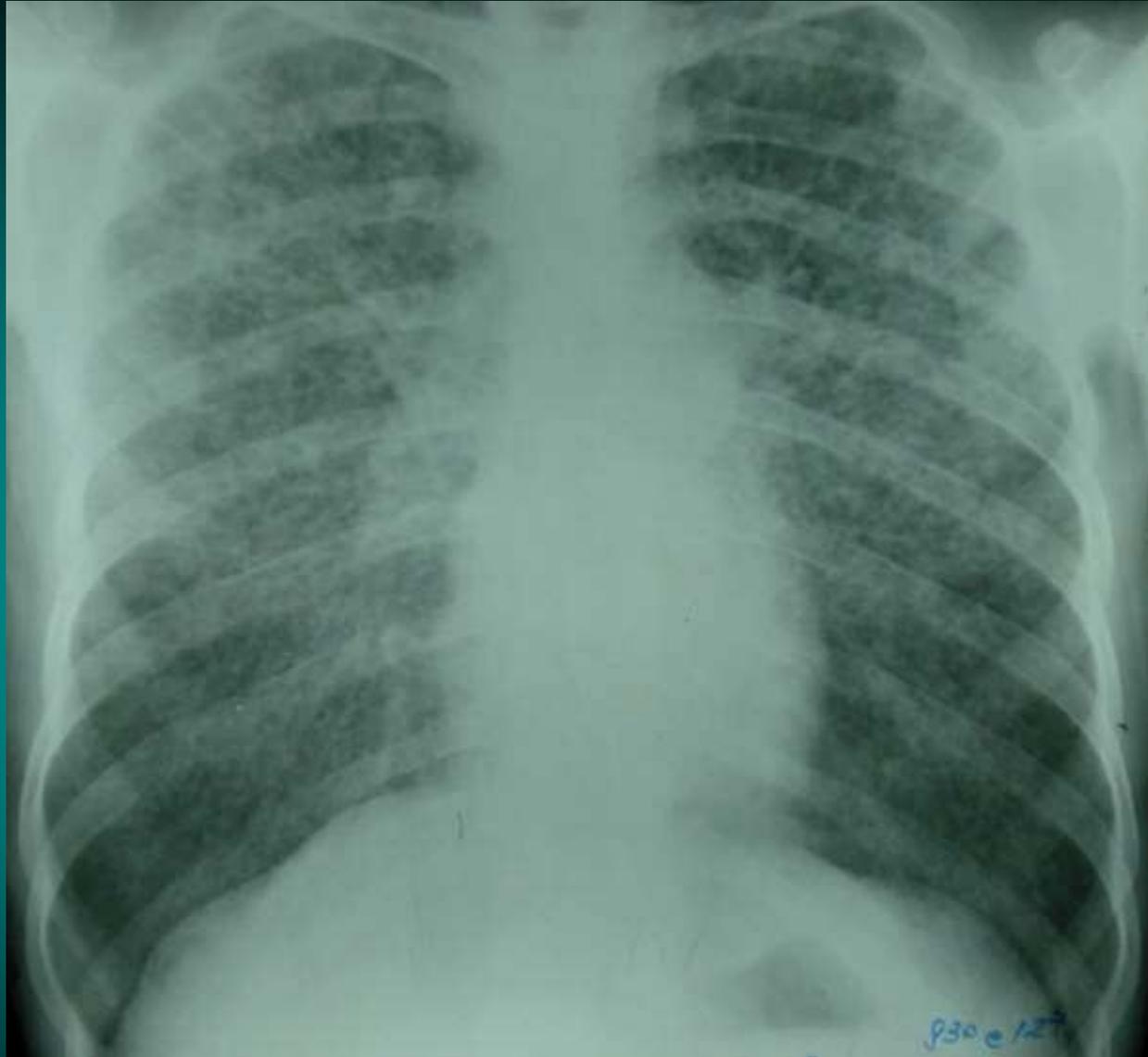
78-63H47
3 mm

25 Feb 2008 11:28:04
120kV, 84mAs
SC 430.0 mm
SW 11.1 mm
Z 1.66
IE 4.00

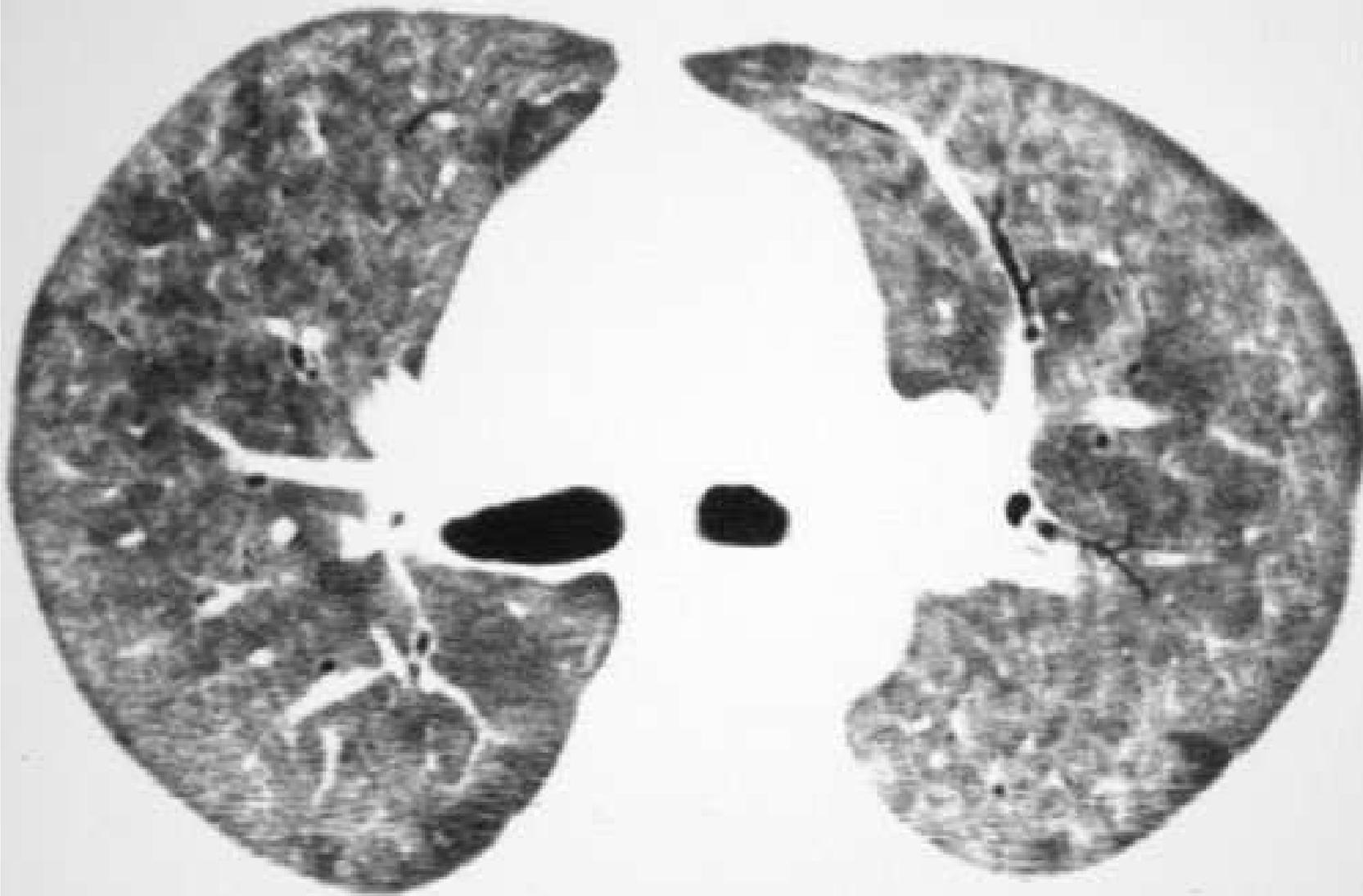


TBC miliar

10 cm

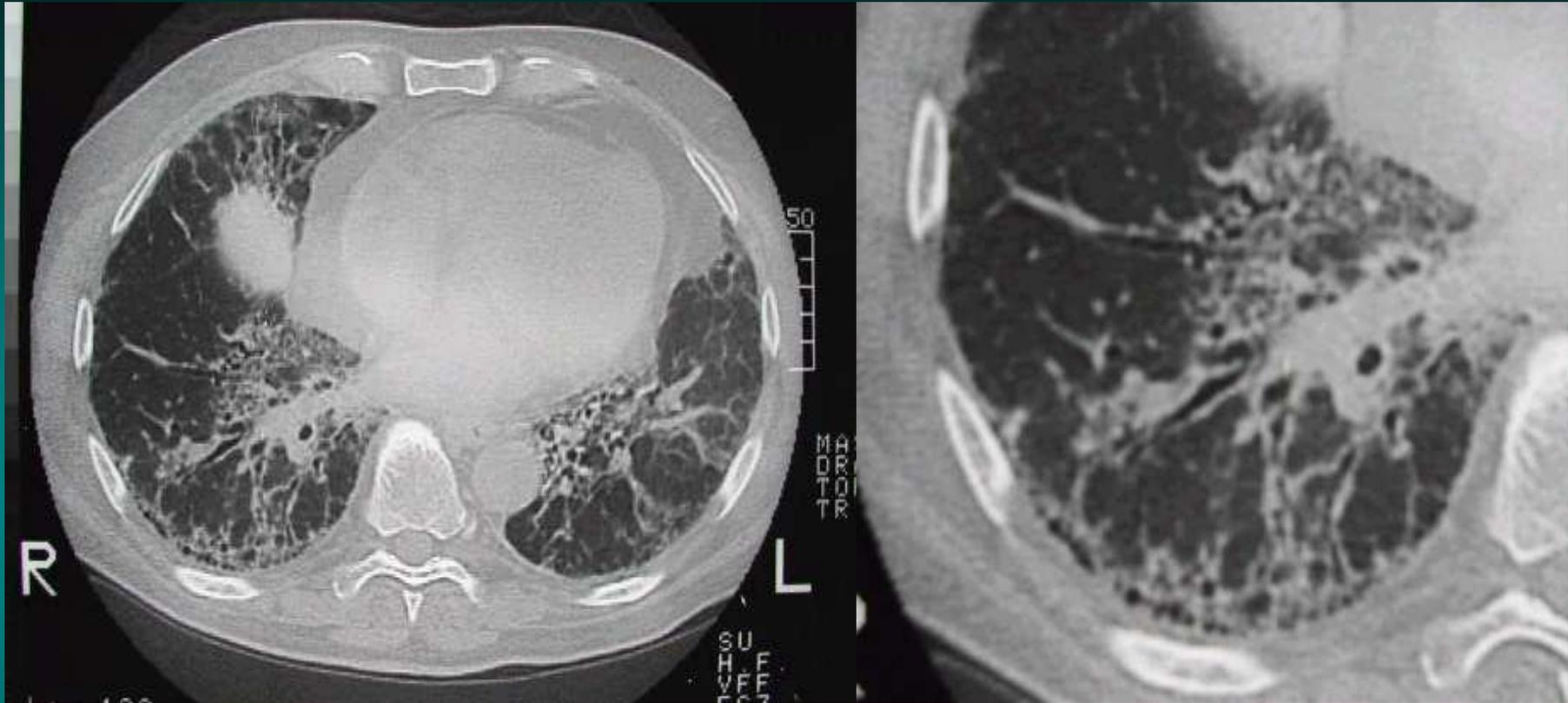


Histoplasmosis diseminada aguda en paciente con SIDA

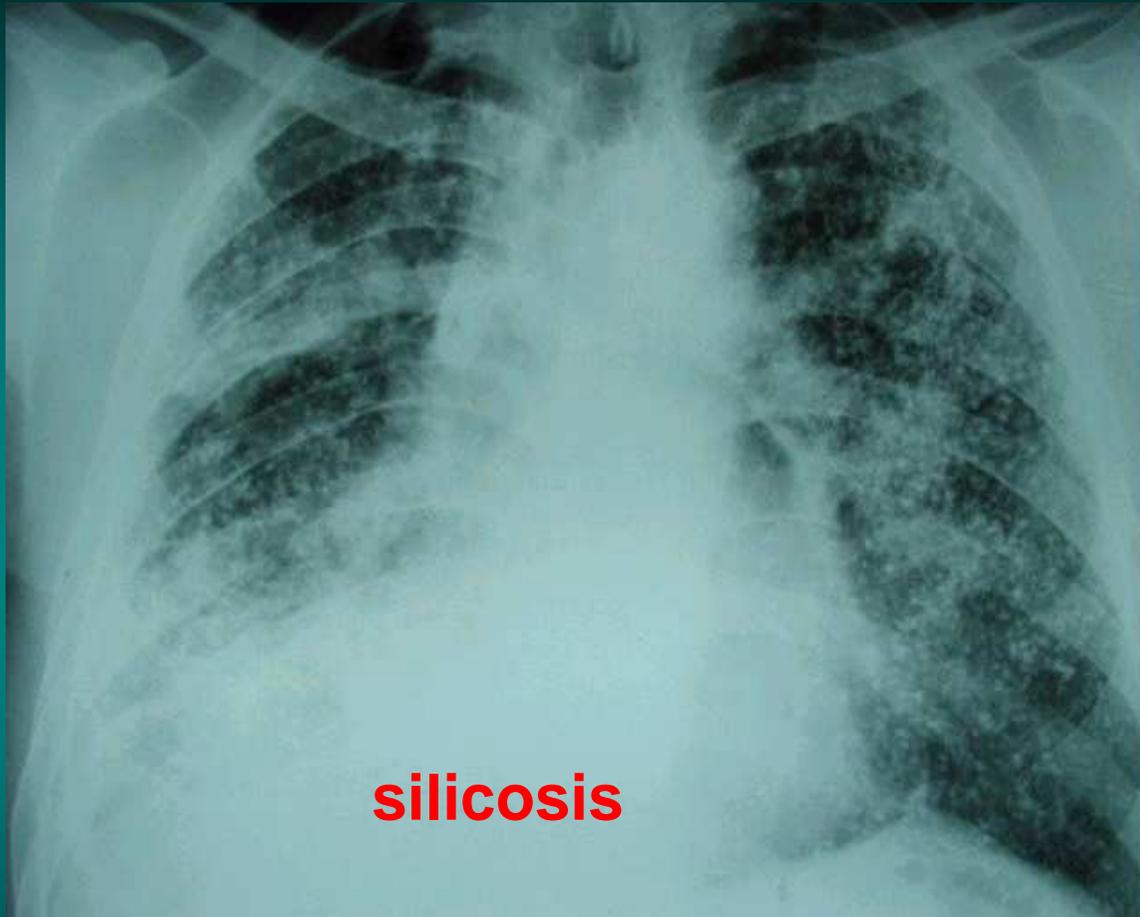


Neumonía por *Pneumocystis jirovecii*

Opacidad en vidrio esmerilado multifocal



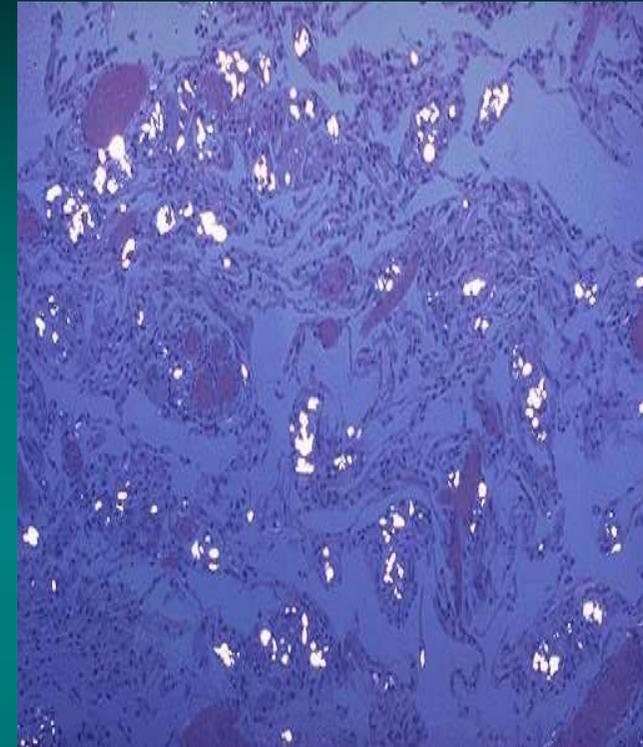
**Asbestosis avanzada con
panalización subpleural, en lóbulos
inferiores y posterior, similar a IPF**



silicosis

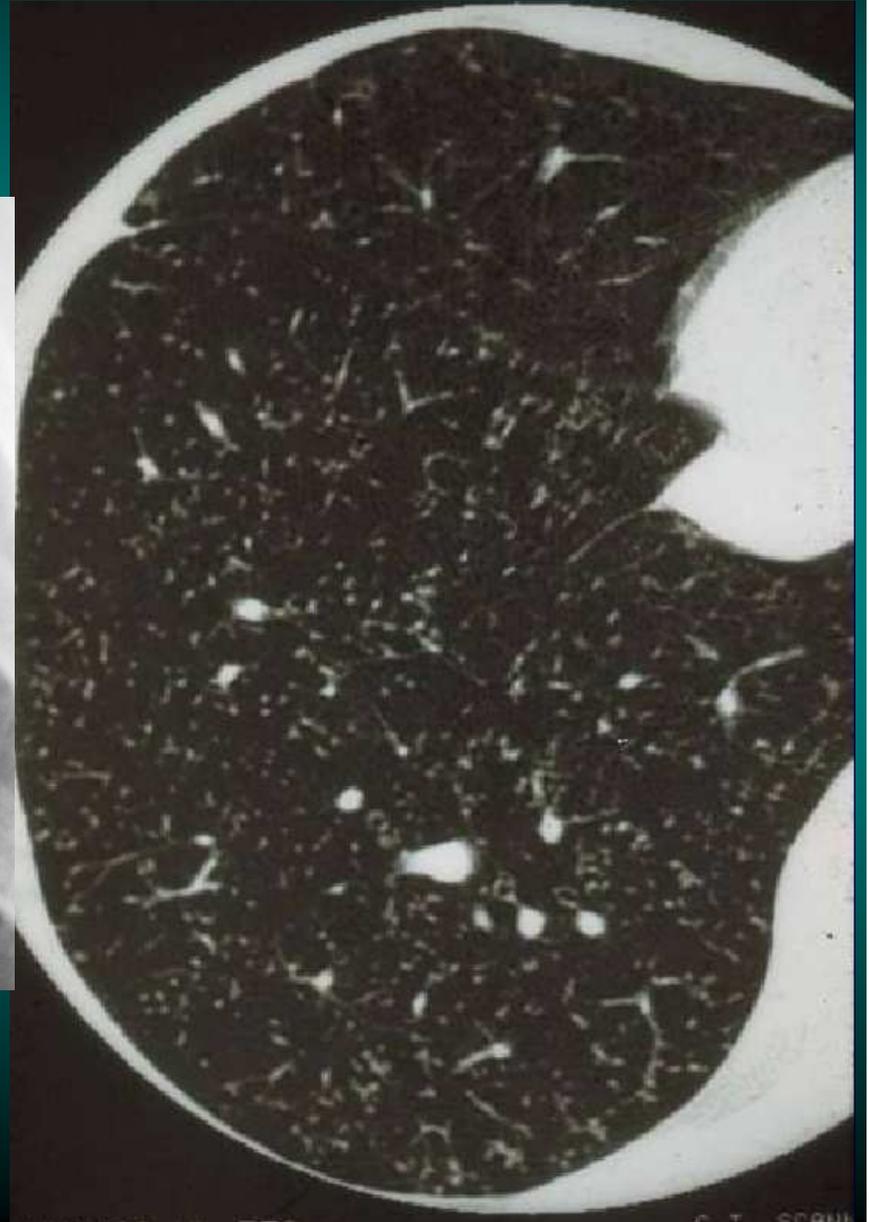
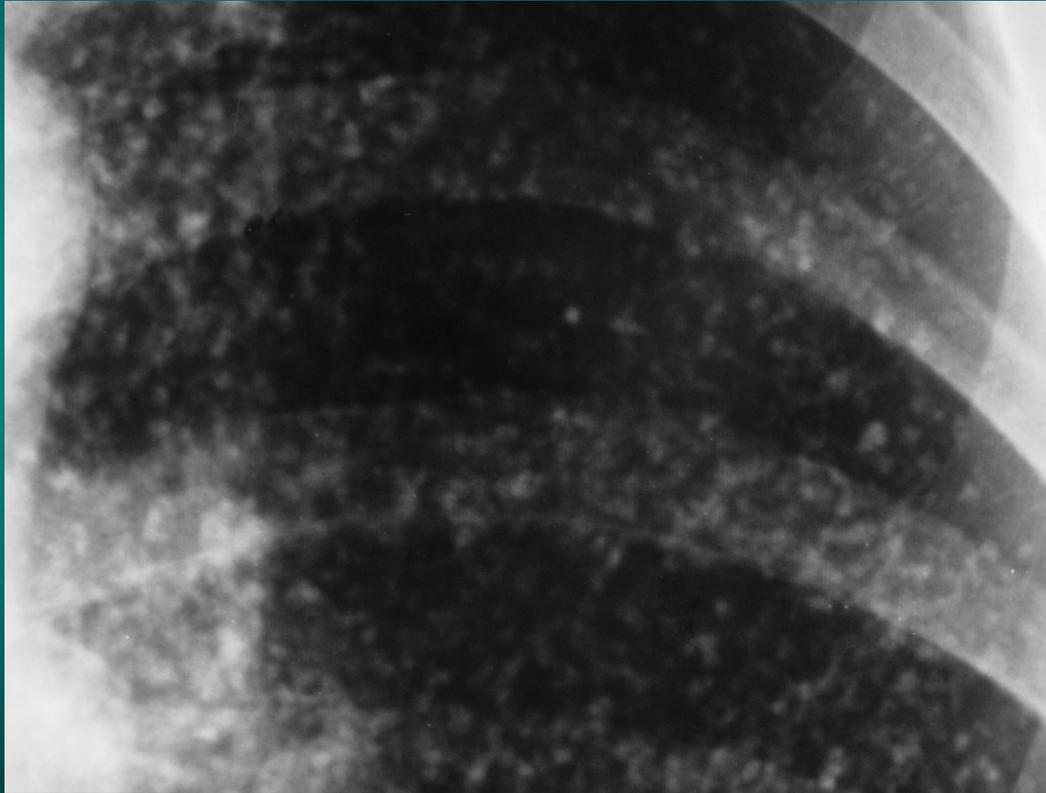
Nódulos de 1 a 10 mm, bien circunscriptos y de densidad uniforme

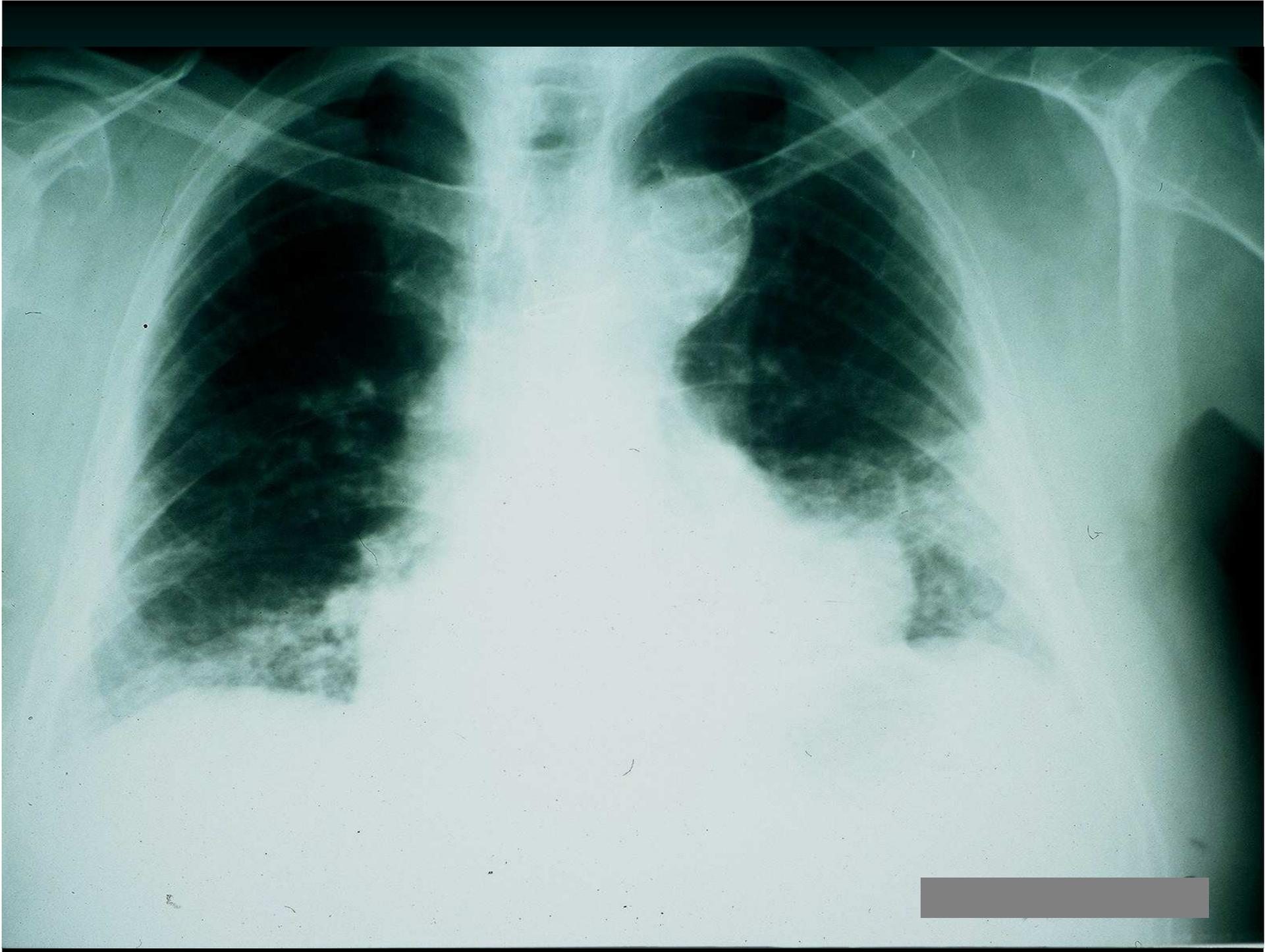
Pueden calcificarse

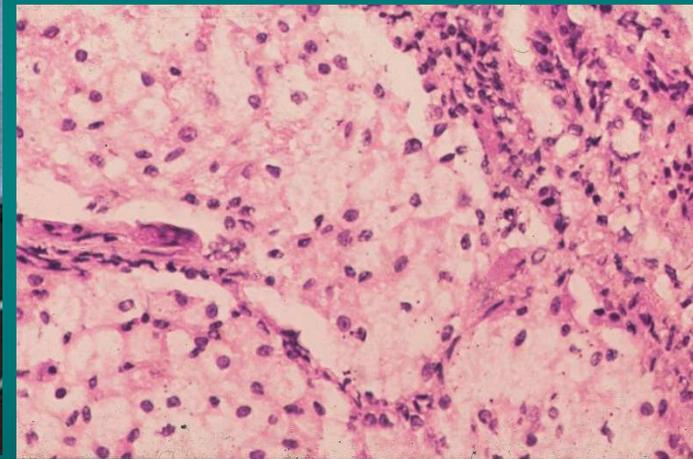
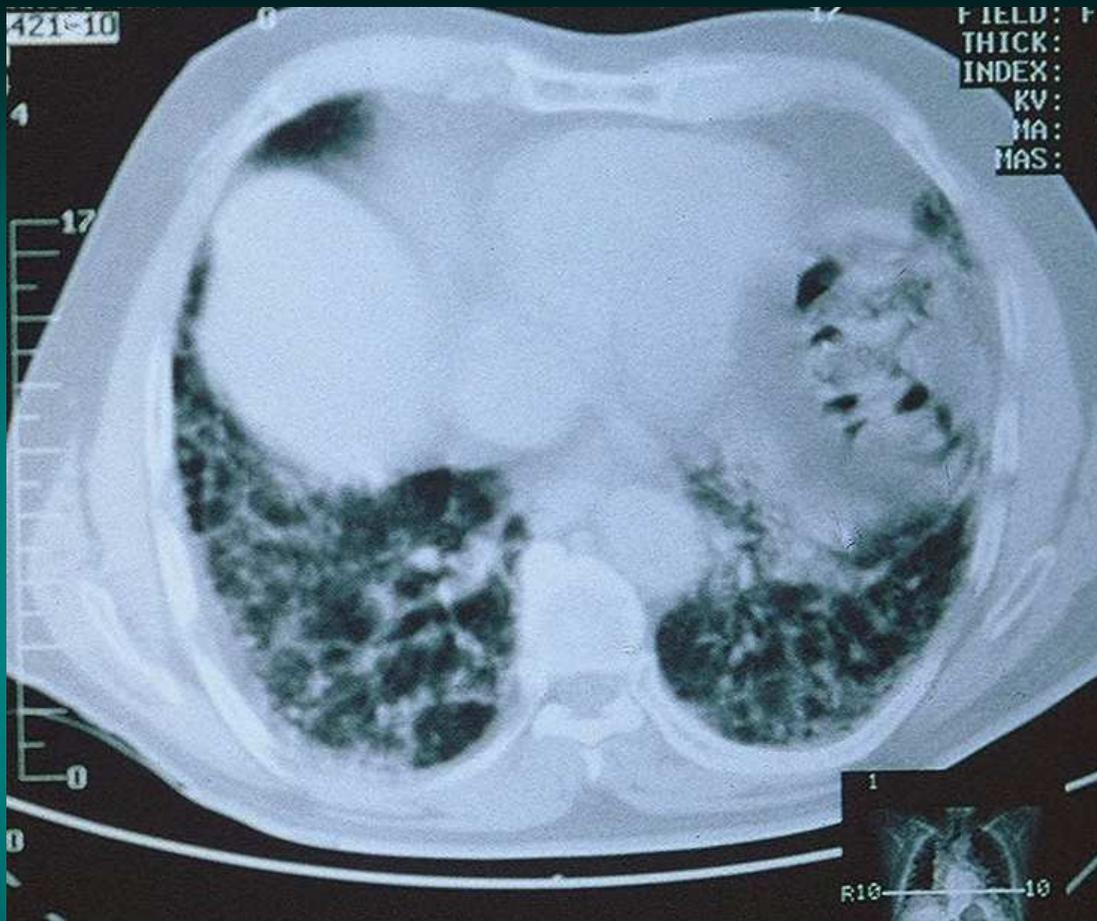


Corpúsculos birrefringentes bajo luz polarizada

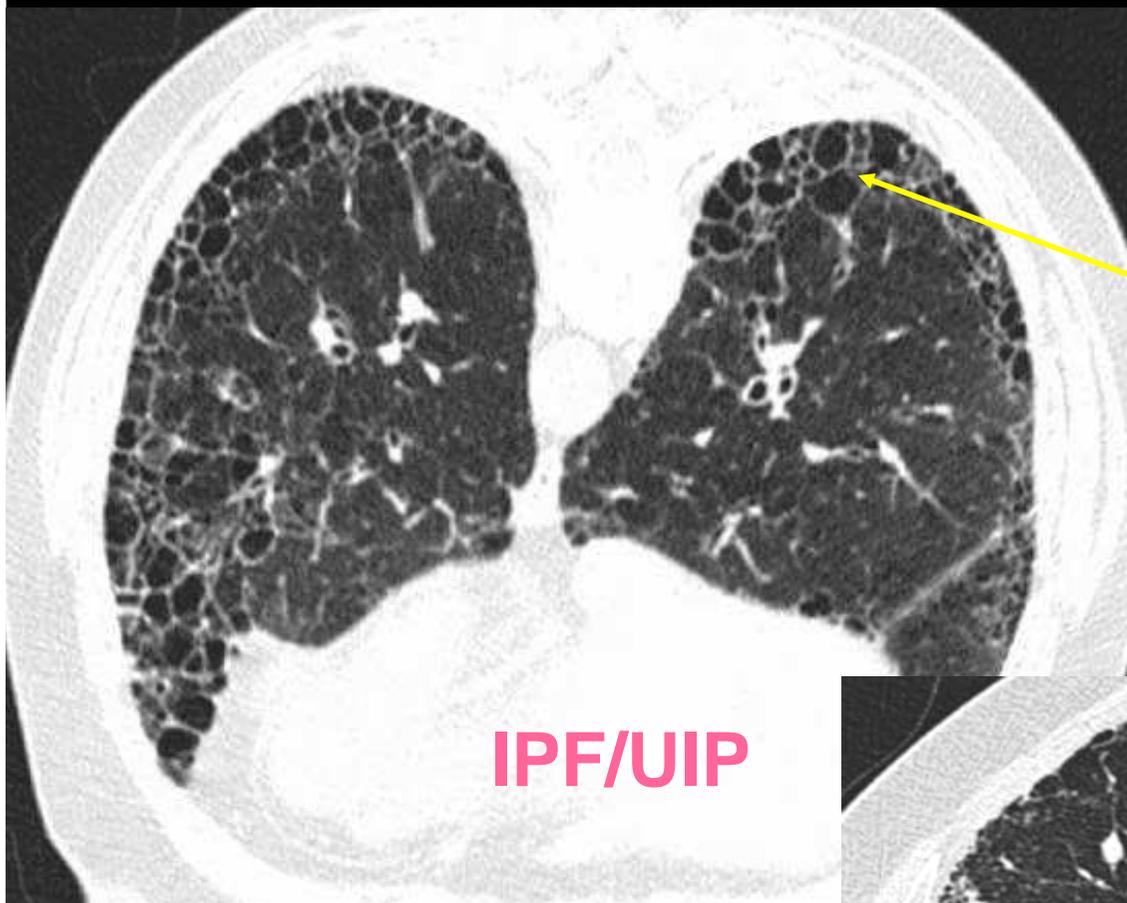
Opacidades micronodulares silicosis







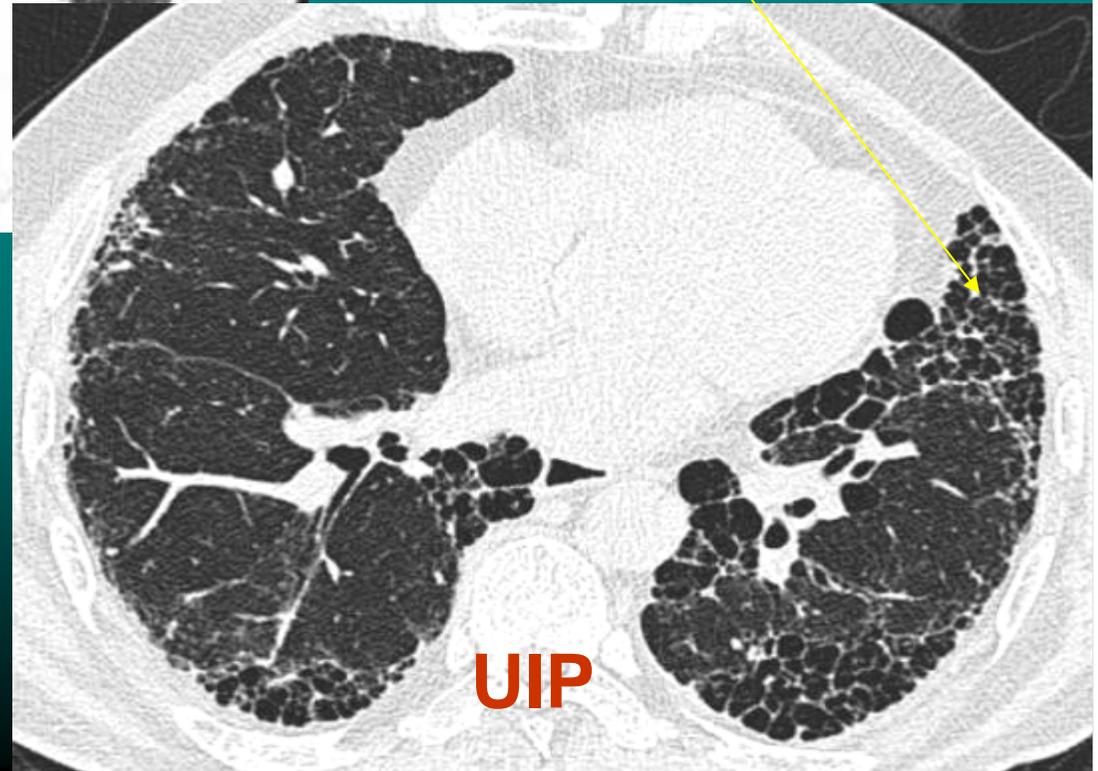
BTB: fragmento de tejido pulmonar con engrosamiento de los tabiques alveolares por edema e hiperplasia de neumocitos tipo II con descamación de los mismos y presencia de histiocitos espumosos Microfocos de edema alveolar. Diagnóstico histopatológico: compatible con neumonitis por amiodarona.



IPF/UIP

**Panalización de
distribución
periférica y
subpleural**

**Patrón reticular
Panal de abeja**



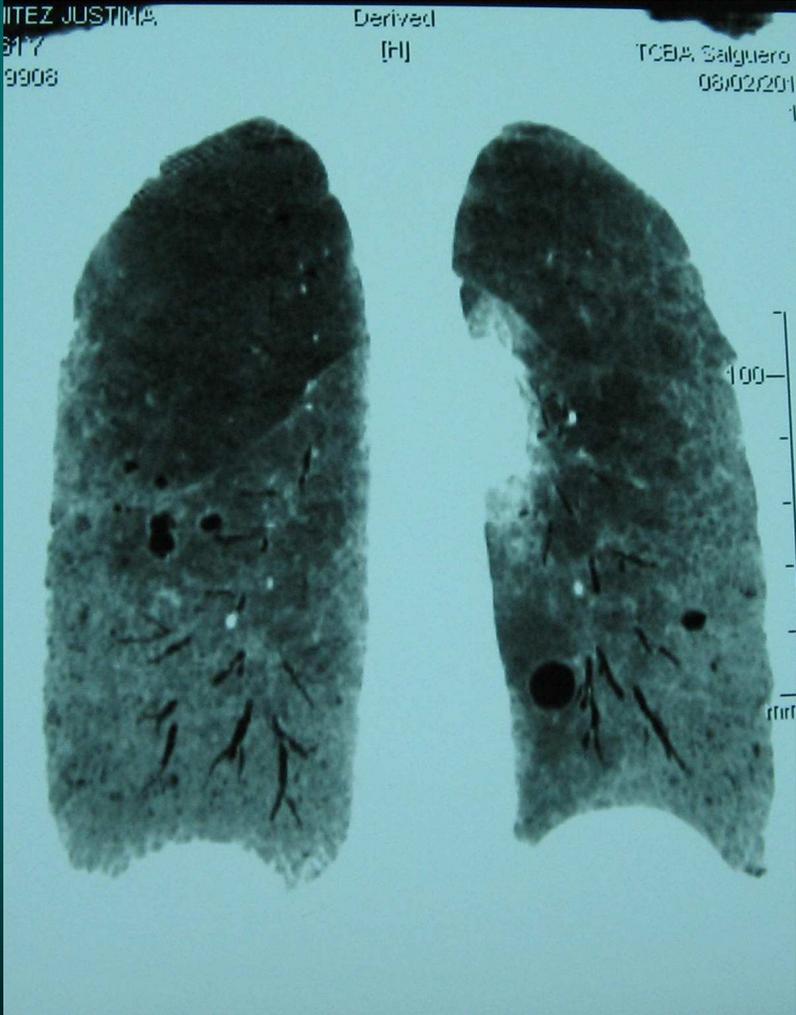
UIP

Fibrosis Pulmonar y Enfisema



- ✓ Marcada reducción de DLCO
- ✓ Volumen pulmonar relativamente preservado
- ✓ HTP
- ✓ Mal pronóstico

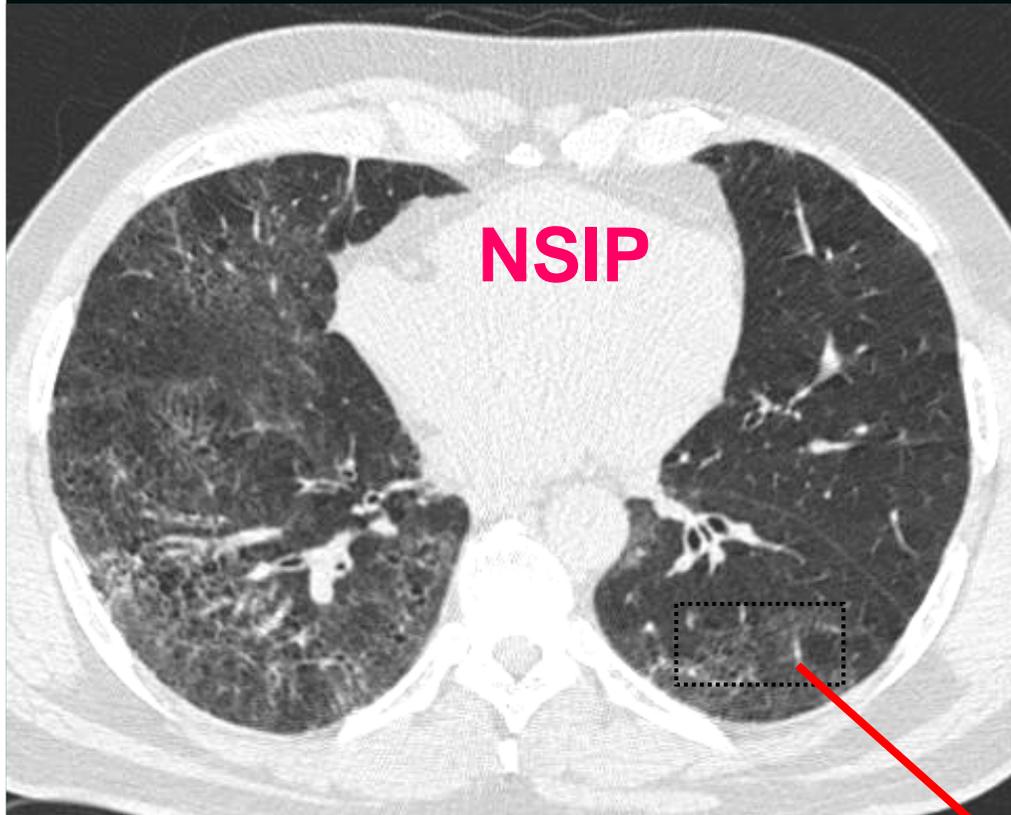
Fibrosis Pulmonar y Enfisema



Neumonía Intersticial No Específica NSIP

Vidrio
esmerilado
con escasa
panalización





**Distribución
simétrica de las
lesiones**

**Patrón reticular
fino**

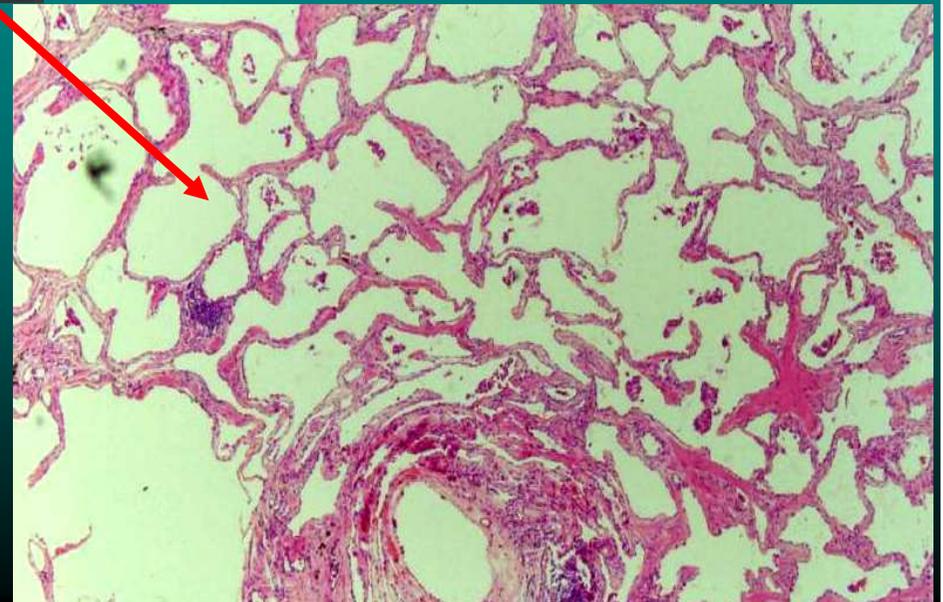
**Sin gradiente
ápico basal**

Mejor pronóstico que UIP

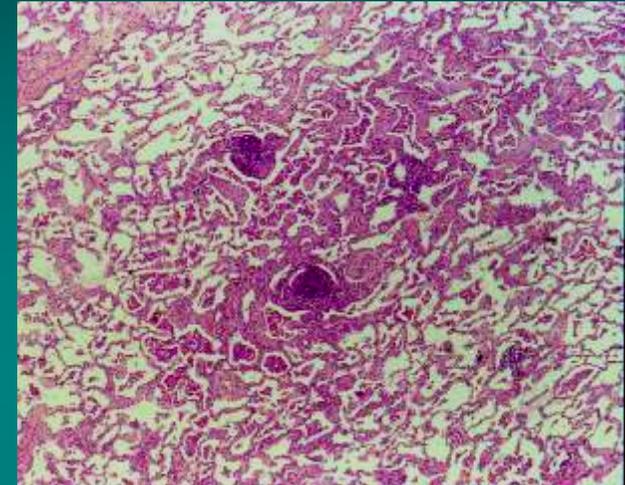
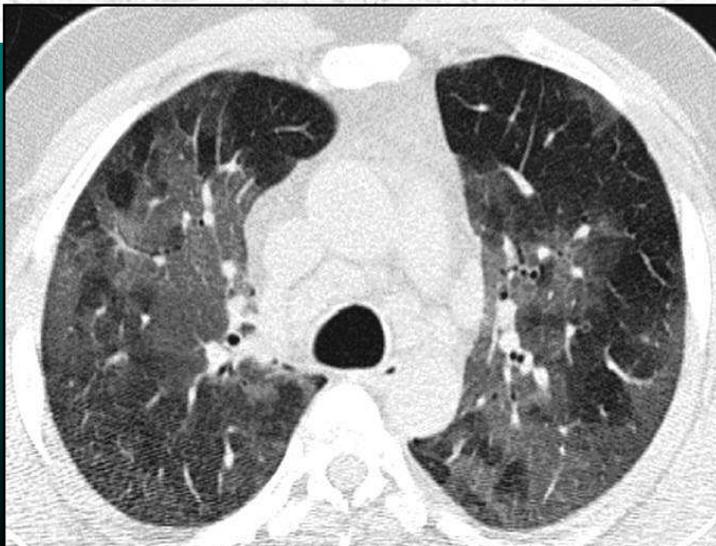
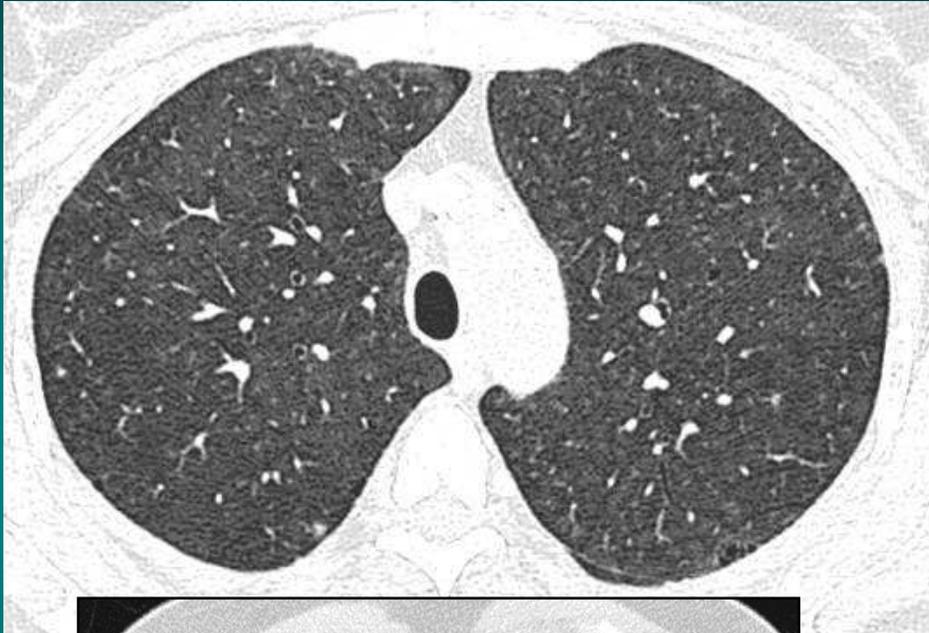
NSIP celular

NSIP fibrótica

**Asociada a ETC (ESP),
IPF, OP, HP**



Bronquiolitis Respiratoria asociada a EIP Neumonía Intesrticial Descamativa

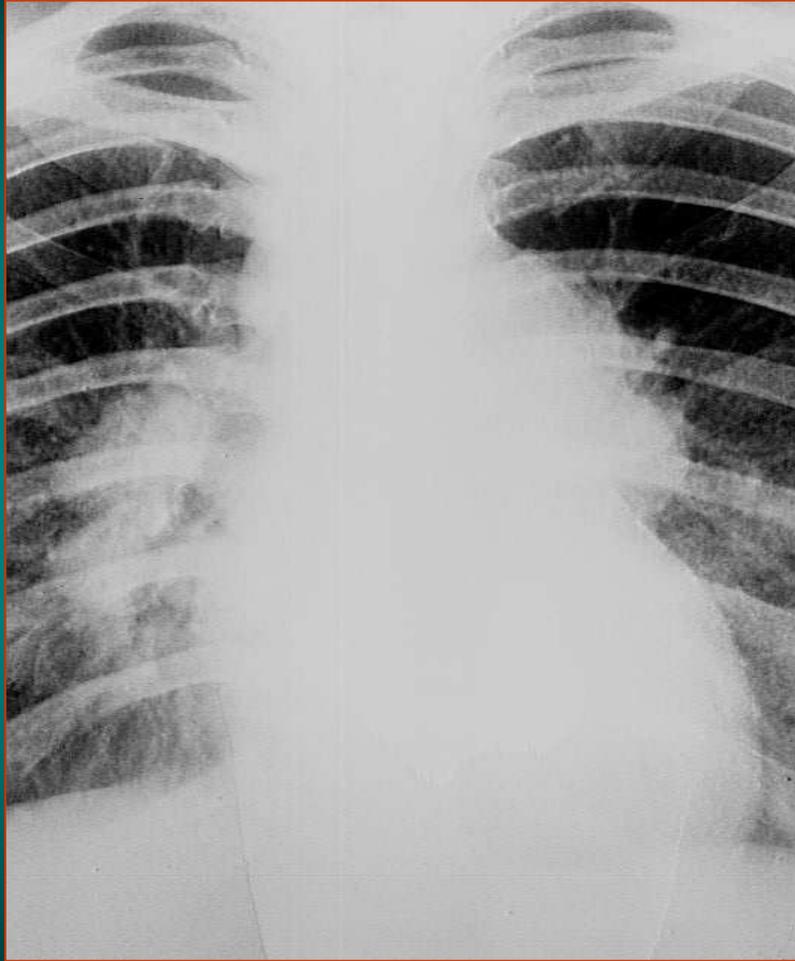


**Asociada al
tabaquismo**

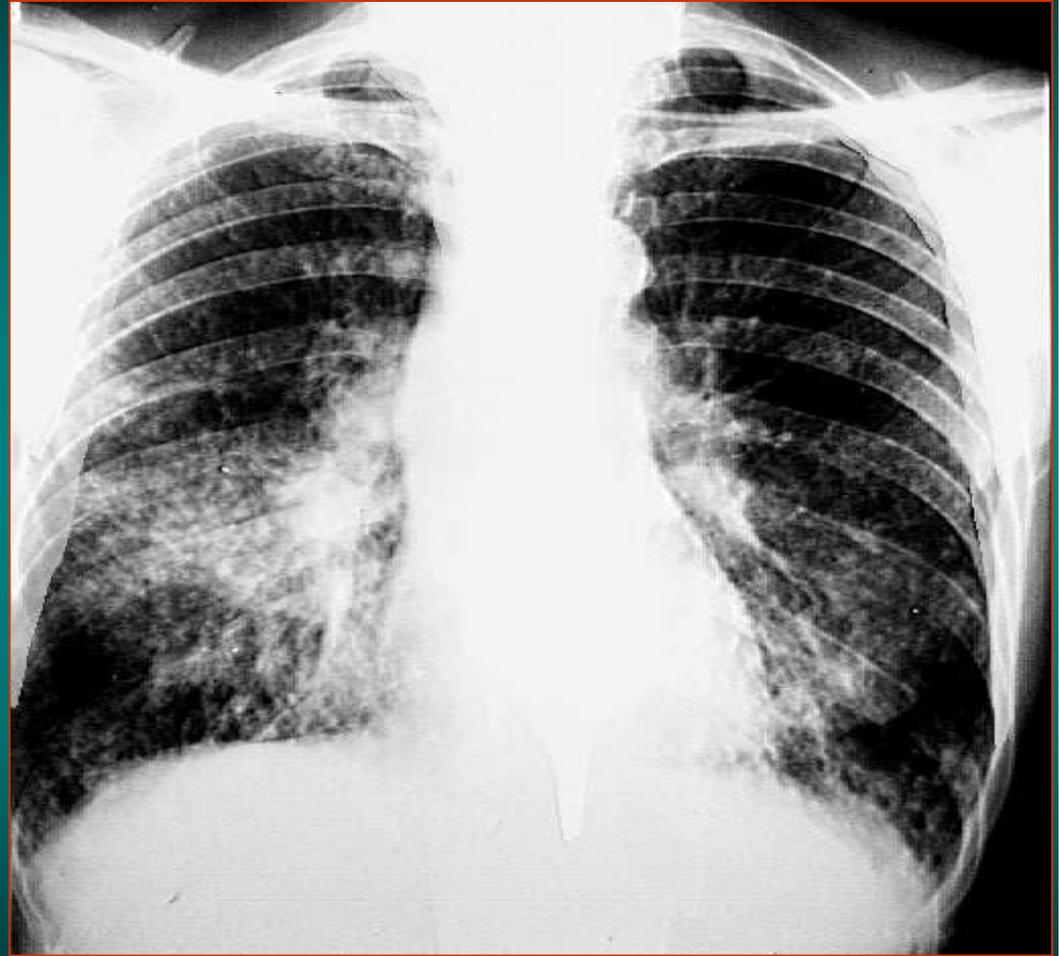
**Nódulos
centrolobulillares
vidrio esmerilado**

Enfisema

Sarcoidosis

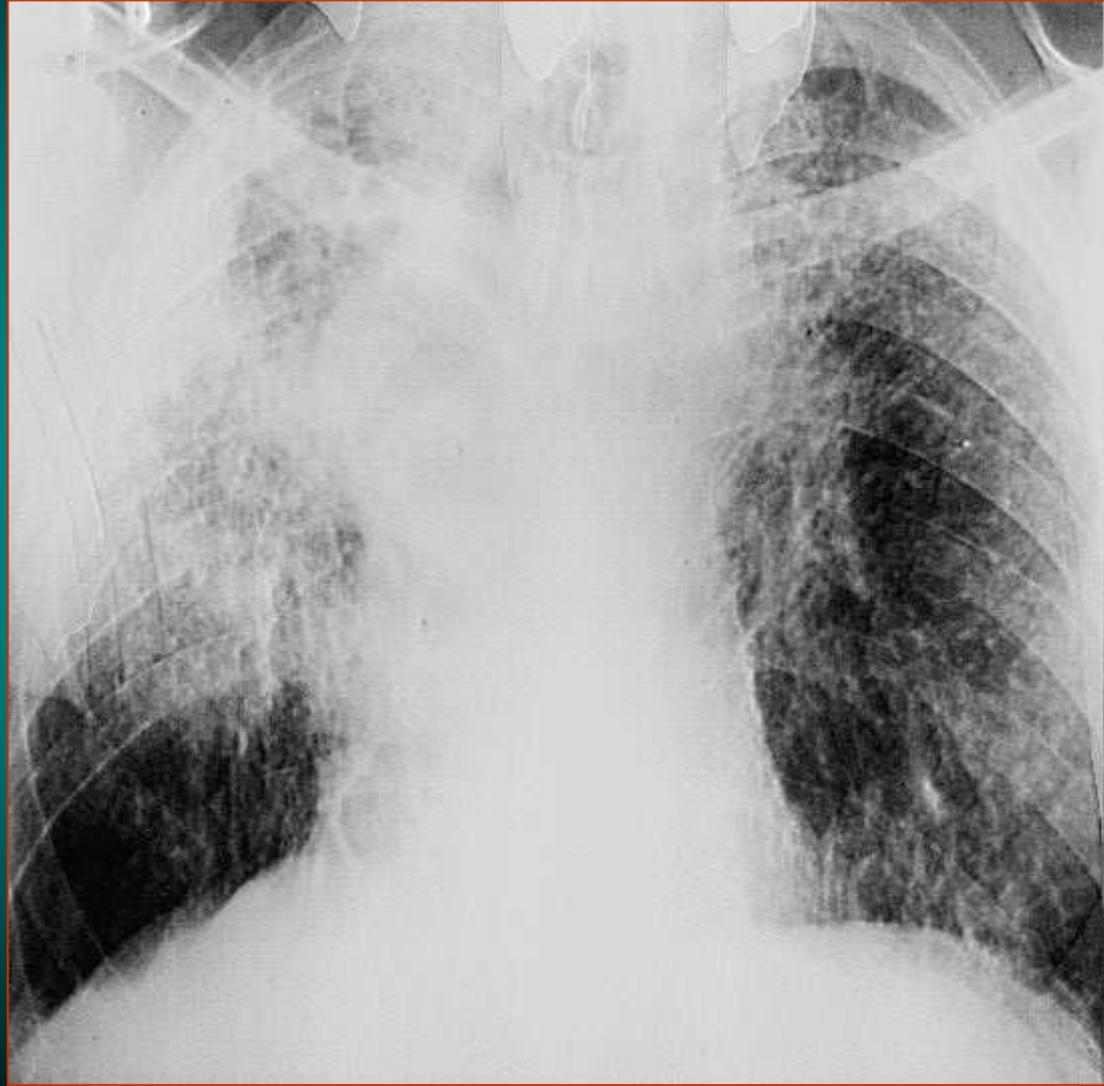


ESTADIO I



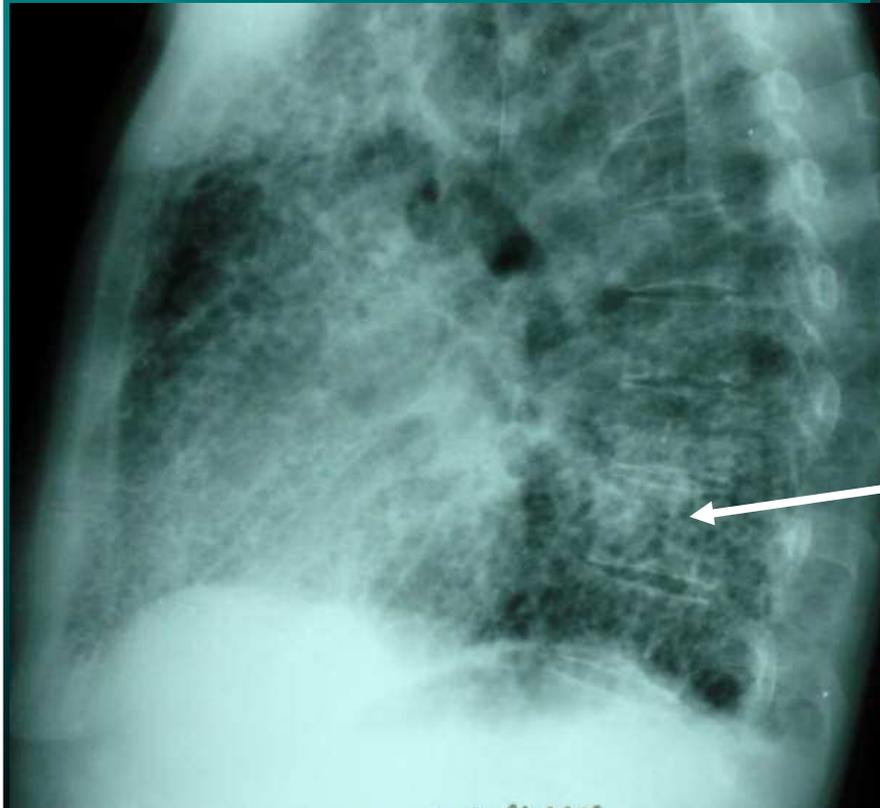
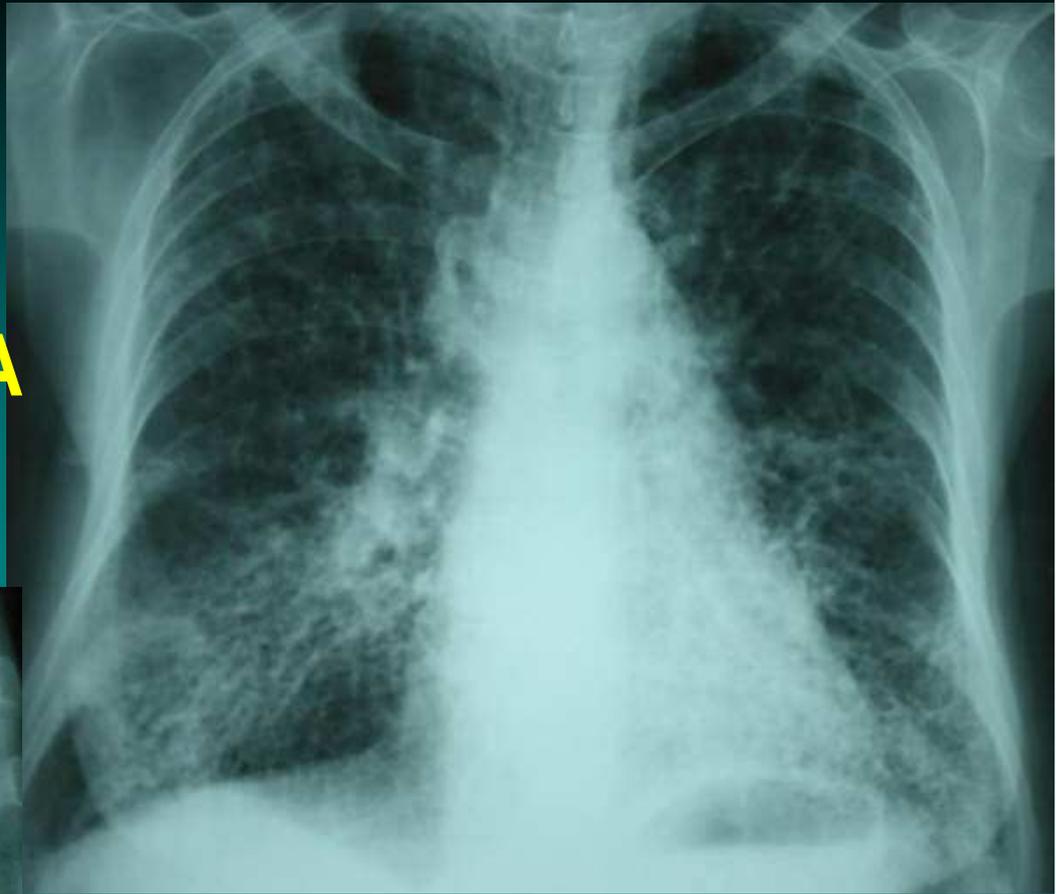
ESTADIO II

Sarcoidosis



ESTADIO III

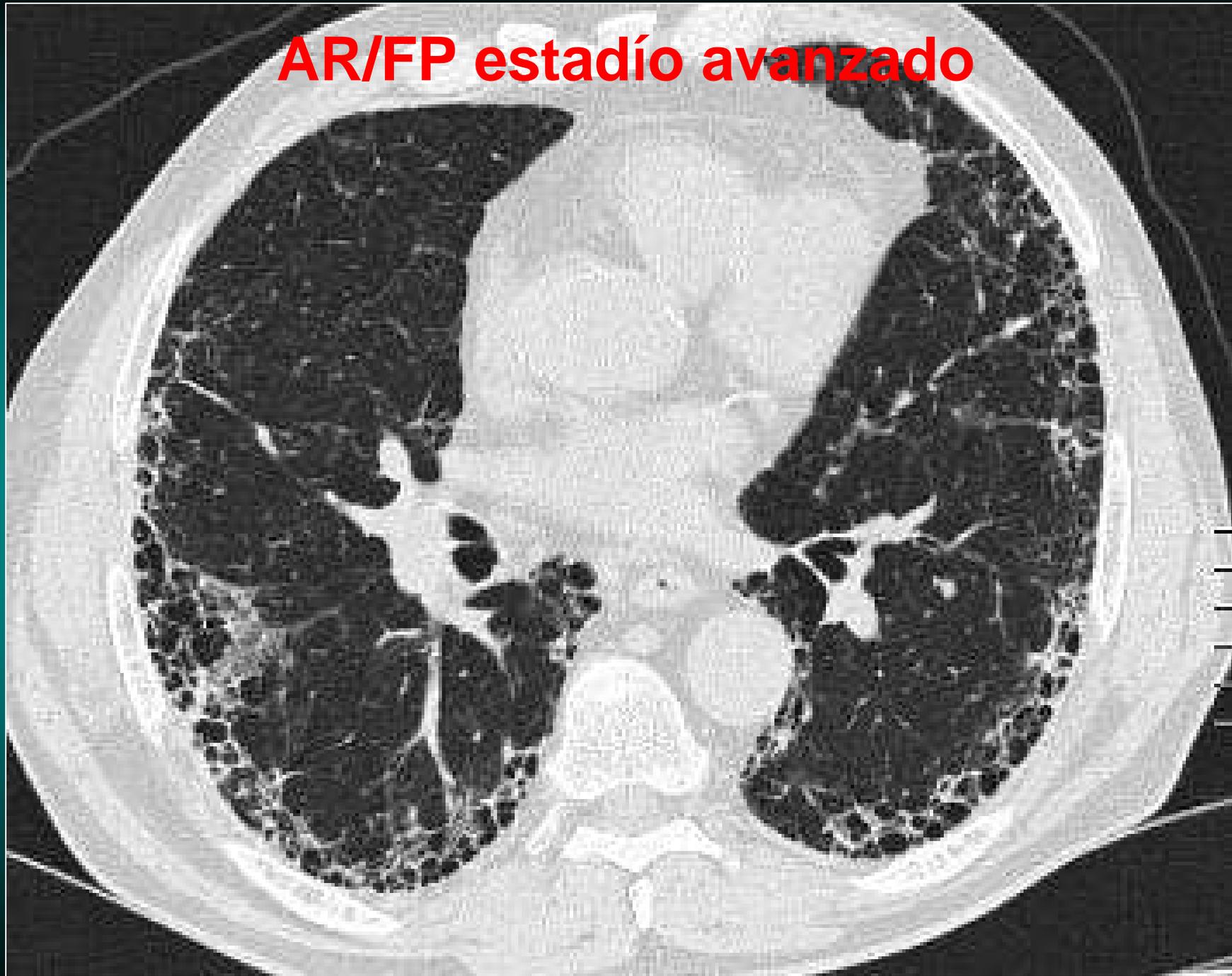
ARTRITIS REUMATOIDEA



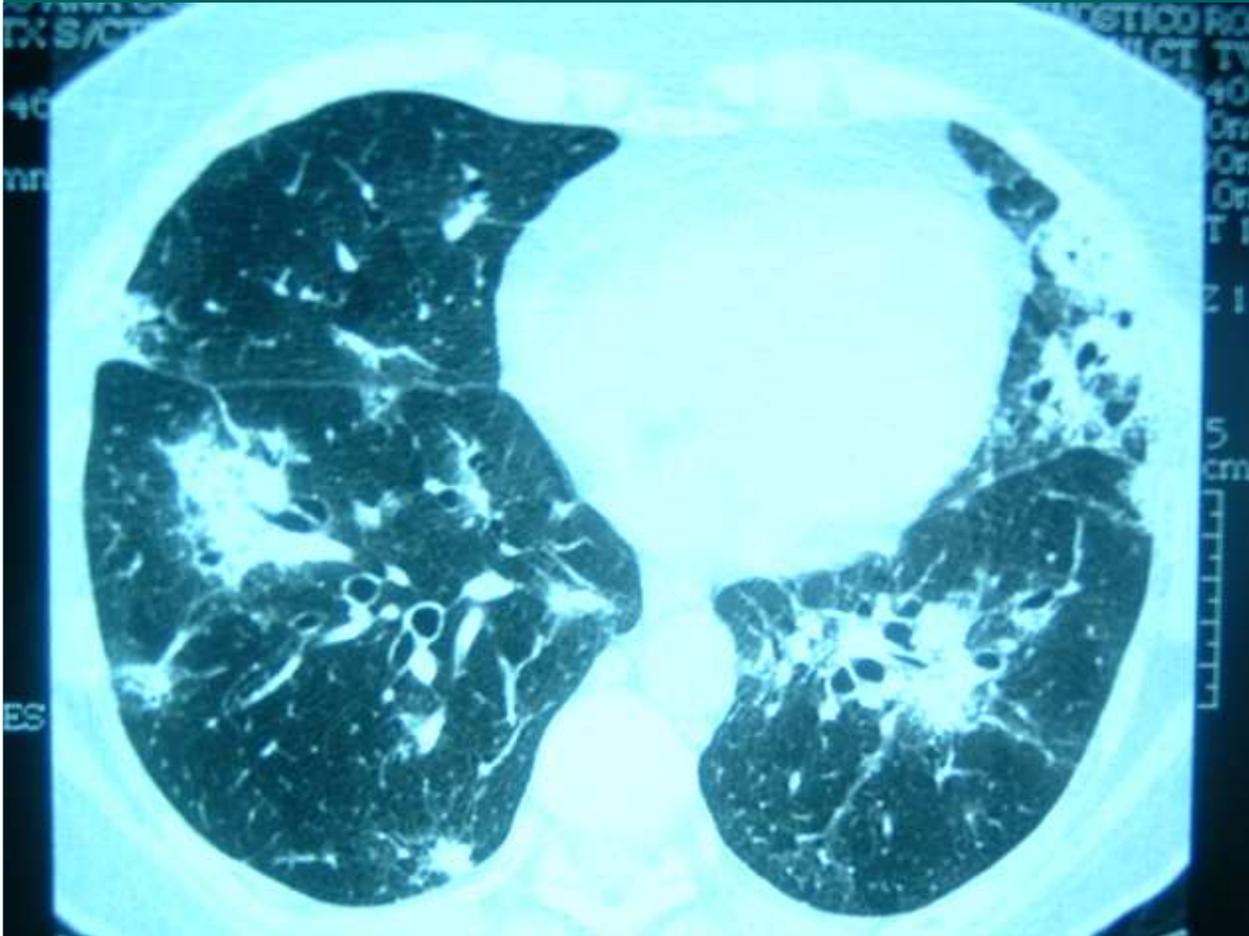
**Patrón
reticular con
panalización**



AR/FP estadio avanzado



COP



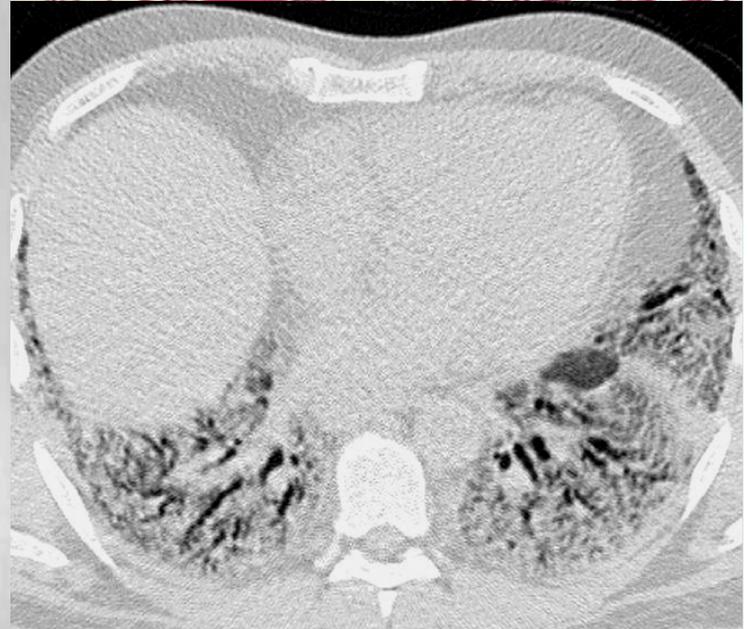
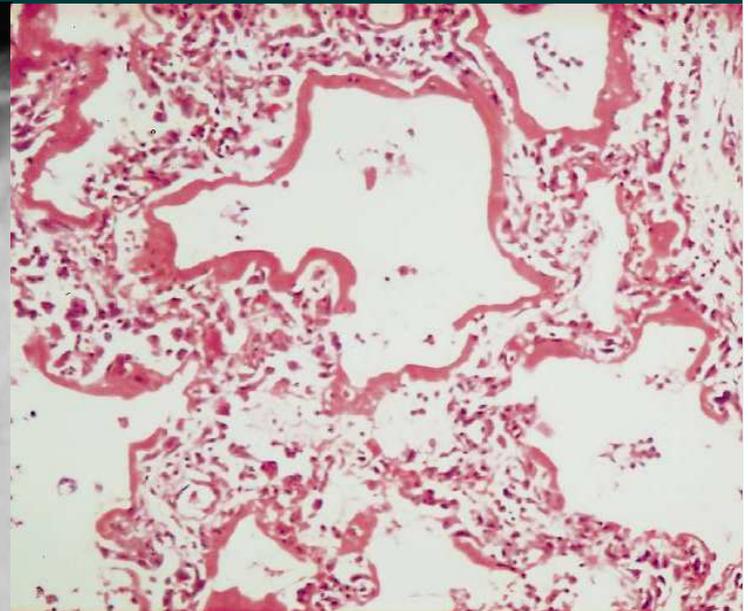
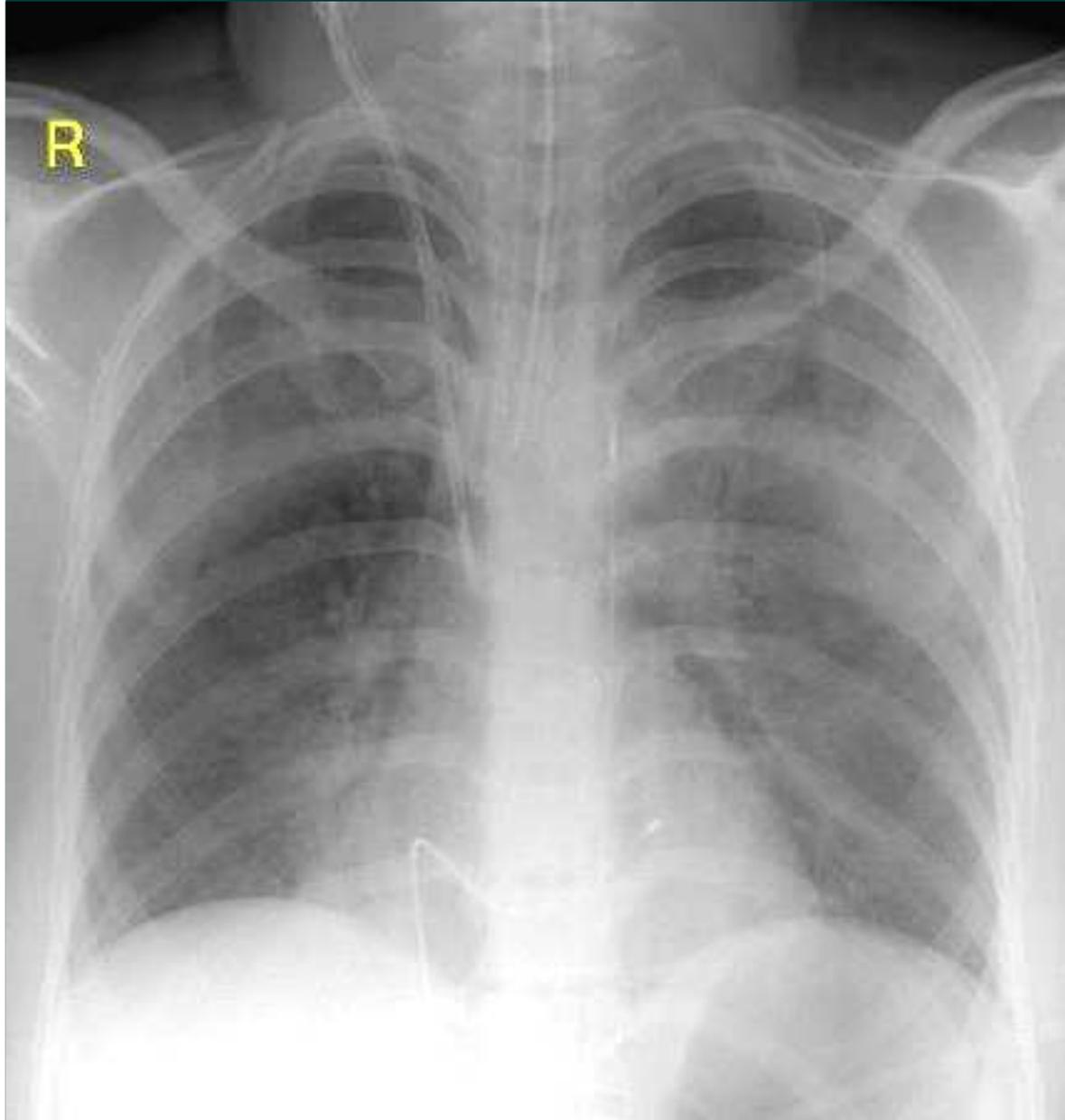
✓ COP
idiopática o
asociada a
otras
enfermedades

✓ 70 a 80 %
mejoran con
remisión
completa

✓ Recidivas
frecuentes

✓ Tratamiento:
corticoides

Neumonía Intersticial Aguda (AIP)

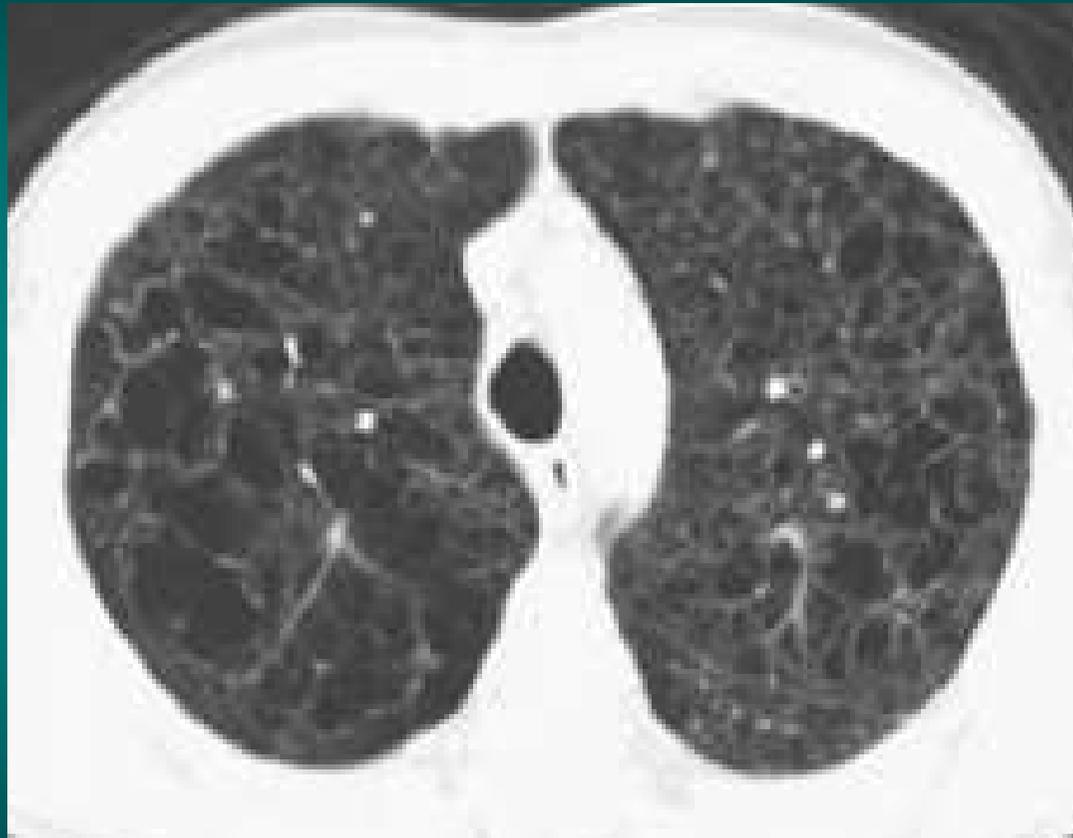


Neumonía Intersticial Linfoidea



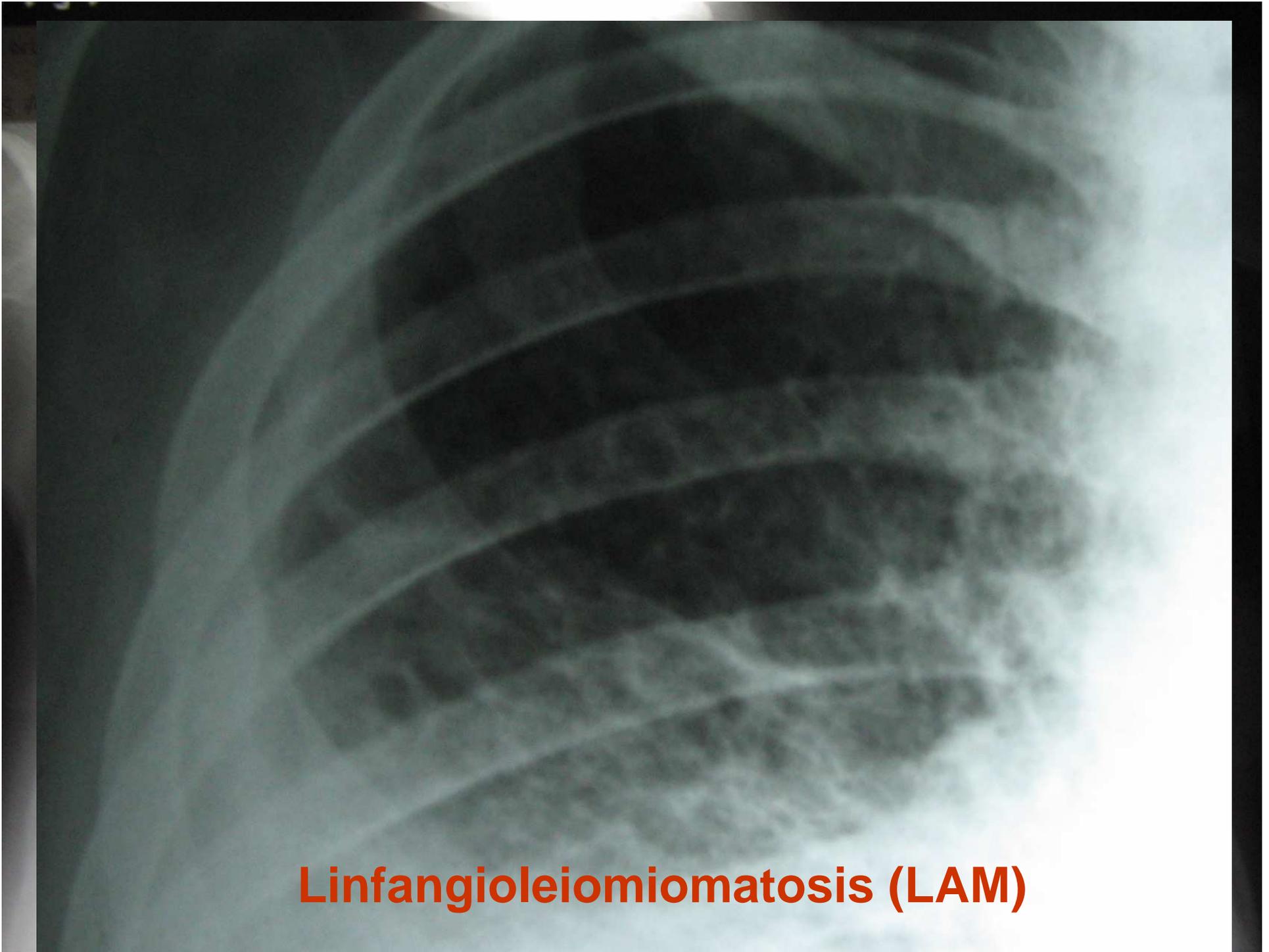
**Se asocia a
S. de
Sjogren,
LES, AR,
HIV, linfoma**

**Vidrio
esmerilado y
quistes**



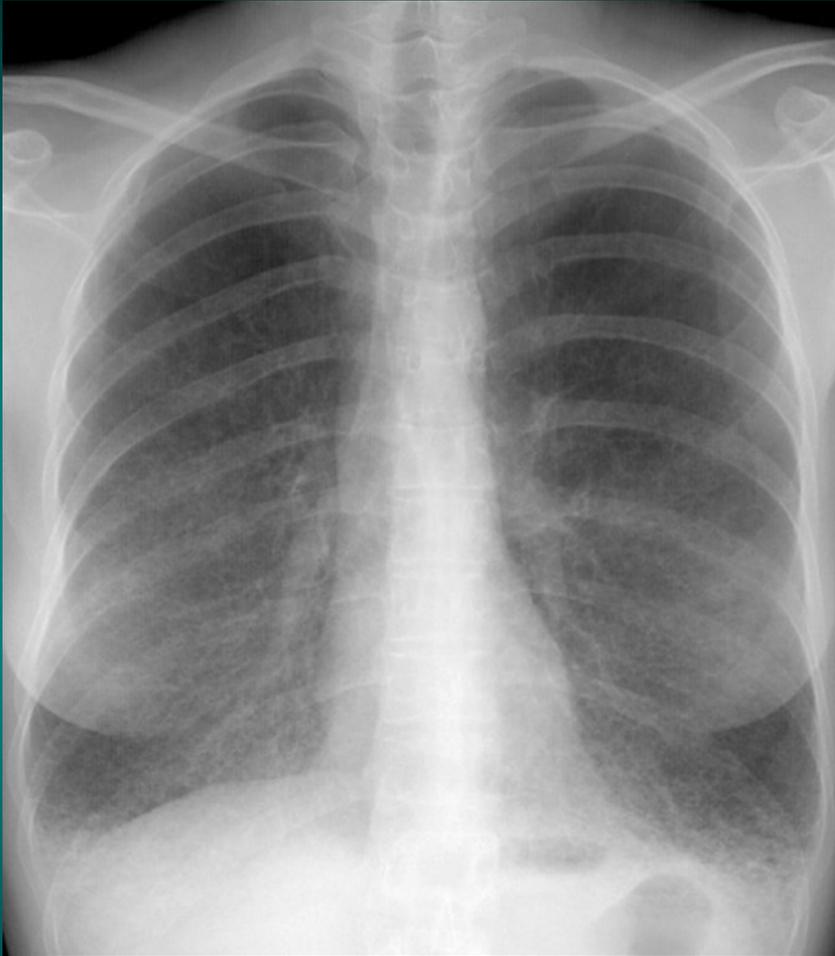
Histiocitosis

**Nódulos
centrolobulillares
y quistes
de variado tamaño
y paredes finas
(1 mm) en campos
superiores
Enfermedad avanzada:
quistes confluentes
enfisema**



Linfangiomiomatosis (LAM)

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS (LAM)



Pulmones grandes

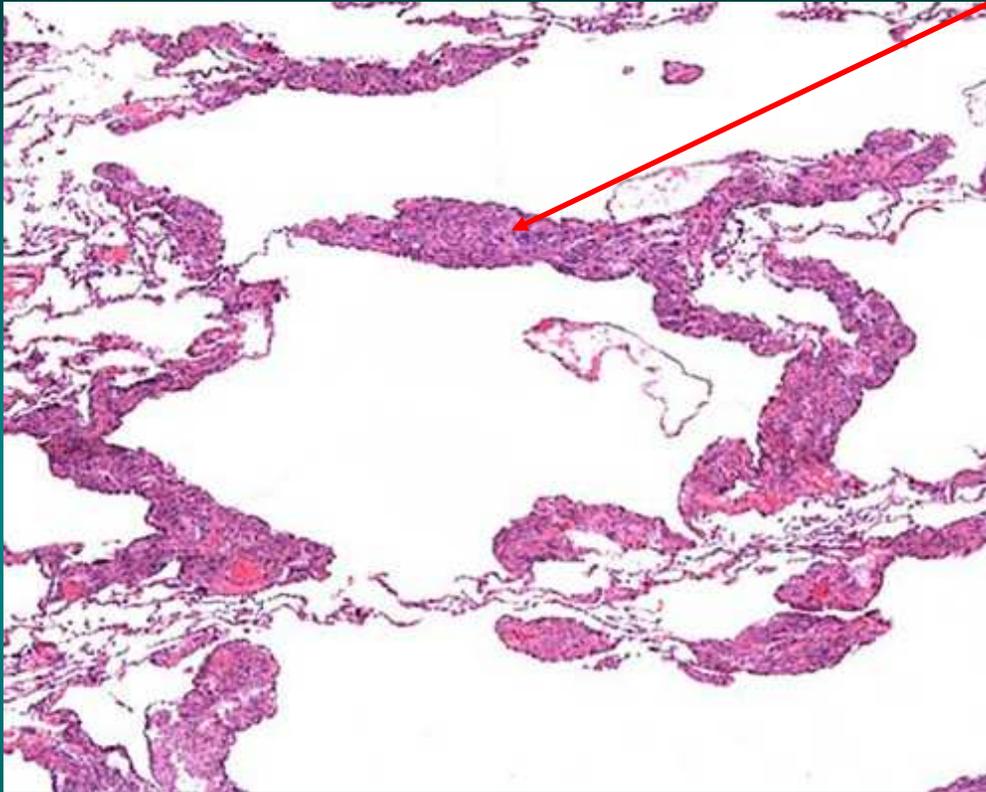
Opacidades reticulares y lineales
más evidente en lób. inferiores



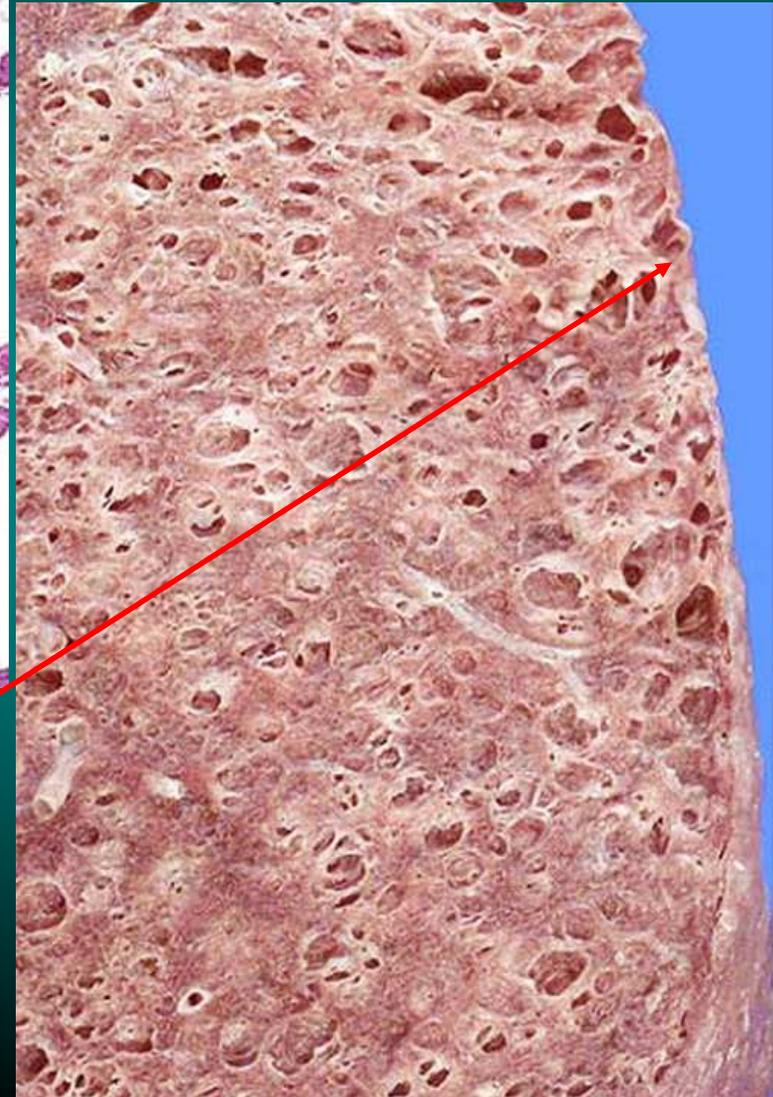
Quistes de paredes finas

LAM

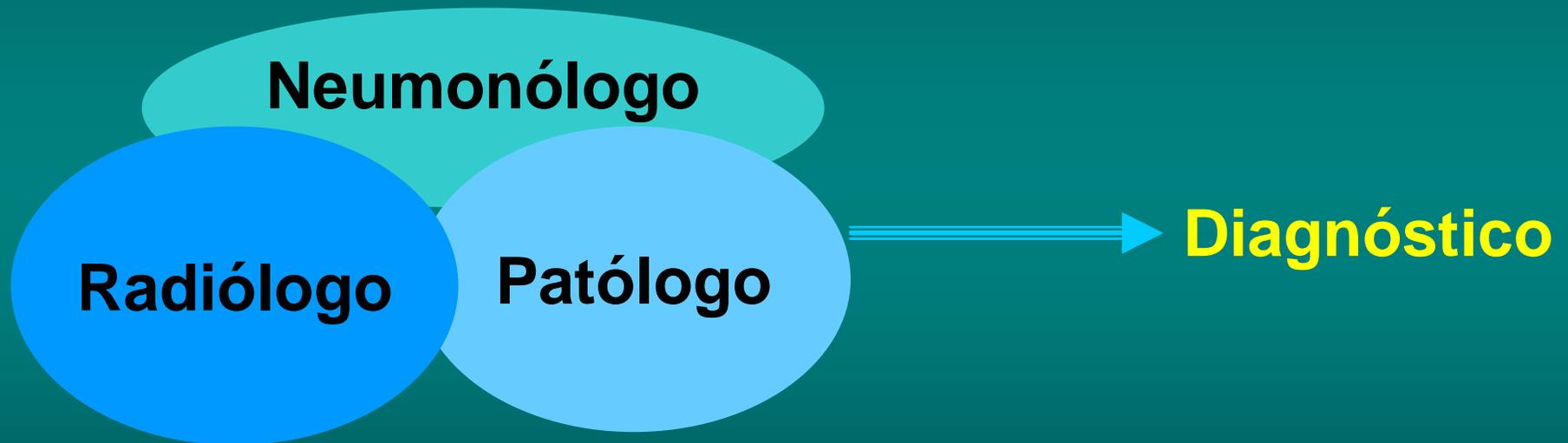
Engrosamiento de la pared de un quiste. Proliferación de músculo liso (células LAM)



Quistes subpleurales



Diagnóstico de las Enfermedades Difusas del Pulmón





Muchas gracias por su atención